

UNIVERZITA KARLOVA  
**3. LÉKAŘSKÁ FAKULTA**

*Ústav ošetřovatelství*



**Markéta Dusart**

**Ošetrovatelská péče o nemocného s amyotrofickou  
laterální sklerózou**

*Nursing care of a Patient with Amyotrophic lateral  
sclerosis*

*Bakalářská práce*

Praha, květen 2019

**Autor práce:** Markéta Dusart

**Studijní program:** Ošetrovatelství

**Bakalářský studijní obor:** Všeobecná sestra

**Vedoucí práce:** Mgr. Jana Holubová

**Pracoviště vedoucího práce:** Ústav ošetrovatelství 3LF UK

**Konzultant:** MUDr. Kateřina Matějová

**Pracoviště konzultanta:** Neurologická klinika 3LF UK TN

Předpokládaný termín obhajoby: červen 2019

## **Prohlášení**

Prohlašuji, že jsem předkládanou práci vypracovala samostatně a použila výhradně uvedené citované prameny, literaturu a další odborné zdroje. Současně dávám svolení k tomu, aby má bakalářská práce byla používána ke studijním účelům.

Souhlasím s trvalým uložením elektronické verze mé práce v databázi systému meziuniverzitního projektu Theses.cz za účelem soustavné kontroly podobnosti kvalifikačních prací. Potvrzuji, že tištěná i elektronická verze v Studijním informačním systému UK je totožná.

Markéta Dusart

V Praze dne 15. května 2019

## **Poděkování**

Ráda bych touto cestou poděkovala vedoucí mé práce Mgr. Janě Holubové za její trpělivost, cenné rady a připomínky při vedené mé bakalářské práci. Velice si také vážím zajímavých rad a informací, který mi poskytla moje konzultantka práce MUDr. Kateřina Matějová. V neposlední řadě děkuji mé rodině a přátelům za pomoc a podporu po celou dobu studia.

# Obsah

<b>OBSAH.....</b>	<b>1</b>
<b>ÚVOD.....</b>	<b>2</b>
<b>1.TEORETICKÁ VÝCHODISKA .....</b>	<b>3</b>
1.1. ZÁKLADY NEUROANATOMIE A FYZIOLOGIE.....	3
1.1.1 Nervový systém .....	3
1.1.2 Svalový aparát .....	4
1.2 AMYOTROFICKÁ LATERÁLNÍ SKLERÓZA .....	5
1.3 EPIDEMIOLOGIE ALS.....	6
1.4 KLASIFIKACE, TERMINOLOGIE.....	6
1.5 ETIOLOGIE A PATOGENEZE ALS .....	8
1.6. SYMPTOMATOLOGIE.....	10
1.7 DIAGNOSTIKA ALS .....	12
1.7.1 Klinické vyšetření .....	12
1.7.2 Diagnostická kritéria.....	13
1.7.3 Úloha elektrofyziologie (EMG) .....	15
1.8 DIFERENCIÁLNÍ DIAGNOSTIKA ALS (NEMOCI NAPODOBUJÍCÍ ALS) .....	16
1.9 TERAPIE .....	17
1.9.1 Farmakoterapie .....	18
1.10 PROGNOZA .....	24
<b>2. PŘÍPADOVÁ STUDIE .....</b>	<b>25</b>
2.1 ANAMNÉZA .....	25
2.1.1 Základní údaje .....	25
2.1.2 Lékařská anamnéza .....	25
2.1.3 Fyzikální vyšetření .....	26
2.1.4 Ošetrovatelská anamnéza .....	28
2.1.5 Ošetrovatelský model každodenních činností .....	28
(Activities of daily living – ADL) .....	28
2.2 PRŮBĚH HOSPITALIZACE.....	33
2.2.1 Průběh hospitalizace na neurologickém oddělení .....	34
2.3 OŠETŘOVATELSKÉ PROBLÉMY.....	39
2.3.1 Deficit sebepéče v hygieně a v oblékání z důvodu základní diagnózy.....	39
2.3.2 Nedostatečný příjem potravy a tekutin z důvodu .....	49
základní diagnózy .....	49
2.4 DLOUHODOBÁ PÉČE .....	58
<b>3. DISKUZE.....</b>	<b>61</b>
<b>4.ZÁVĚR.....</b>	<b>65</b>
<b>5. SEZNAM POUŽITÉ LITERATURY A JINÝCH ZDROJŮ .....</b>	<b>66</b>
<b>6. SEZNAM POUŽITÝCH ZKRATEK.....</b>	<b>70</b>
<b>7. SEZNAM PŘÍLOH A TABULEK.....</b>	<b>72</b>

## Úvod

Téma mé bakalářské práce Ošetřování nemocného s amyotrofickou laterální sklerózou (ALS) jsem si vybrala proto, že ošetrovatelská péče o tyto pacienty je velmi náročná a specifická. Pracuji v centru pro neuromuskulární onemocnění a v péči máme několik desítek pacientů s některou z forem onemocnění motorického neuronu, kam patří také ALS. Chtěla bych v této práci zdůraznit problematiku péče o tyto pacienty a podělit se o poznatky z ošetřování těchto pacientů z mé praxe.

Bakalářská práce je rozdělena na klinickou a ošetrovatelskou část. V klinické části se podrobně věnuji diagnostice onemocnění motorického neuronu a léčbě tohoto onemocnění. Zmiňuji nové poznatky z diagnostiky tohoto onemocnění. Konkrétní lék, který by ALS vyléčil zatím neexistuje, a tak je zkoumání této nemoci výzvou pro výzkum, o kterém v mé práci také informuji. Nejdůležitější péčí v léčbě ALS je léčba paliativní. Tato léčba je úzce spojena s kvalitou života těchto pacientů a podílí se na ní mnoho specialistů z různých oborů.

Pro ošetrovatelskou část jsem si vybrala případovou studii pacienta s onemocněním ALS, který byl hospitalizován na naší klinice. Popisuji zde jeho konkrétní obtíže spojené s tímto onemocněním a všechna nezbytná vyšetření, která vedly k objasnění diagnózy.

Podrobně jsem se věnovala ošetrovatelským problémům, se kterými se pacient potýkal a které trápí mnoho dalších pacientů s ALS. Snažila jsem se shrnout nejdůležitější informace, které mohou být cennou pomůckou pro zdravotníky pečující o pacienty s ALS.

# 1. Teoretická východiska

## 1.1. Základy neuroanatomie a fyziologie

Neurologie je obor, který se zabývá poruchami centrálního i periferního nervového systému včetně svalového aparátu. Postiženy mohou být různé etáže těchto systémů, a tak vznikají velmi rozdílné, často zcela specifické příznaky, například poruchy řeči, hybnosti nebo citlivosti, zraku atd.

### 1.1.1 Nervový systém

Z hlediska anatomického dělíme nervový systém na *centrální a periferní*:

- *Centrální nervový systém (CNS)* tvoří mozek a mícha.

Mozek se dělí na dvě hemisféry, tvořené jednotlivými mozkovými laloky a hlouběji uloženými bazálními ganglii, diencefalón, mozkový kmen a mozeček.

Mícha je tvořena šedou hmotou (přední a zadní míšní rohy – obsahující buněčná těla, dendrity, axony a gliální buňky) a bílou hmotou (provazce – tvořené myelinizovanými i nemyelinizovanými axony a gliálními buňkami). Míšní kořeny jsou senzitivní a motorické.

- *Periferní nervový systém (PNS)* je tvořen mozkovými a míšními nervy (včetně jejich jader a předních i zadních míšních rohů).

Z hlediska fyziologického dělíme nervový systém na *somatický a autonomní*:

- *Somatický systém* jsou struktury, které nám zajišťují aferentní senzitivní a senzorické informace (zrak, bolest, hmat, polohocit aj.) a eferentní ovládání kosterních svalů.

- *Autonomní* neboli *viscerální systém* nám zajišťuje senzitivní informace z viscerálních orgánů a ovládání hladkých svalů, srdce a exkretorických žláz.

**Neuron** je základní stavební i funkční jednotkou nervové soustavy.

Tvoří jej buněčné tělo – soma, ze kterého vychází jeden výběžek vedoucí vzruchy od buňky – axon a řada menších výběžků vedoucích vzruchy k buňce – dendrity.

(2) Přenos informací v nervovém systému se uskutečňuje pomocí tzv. *akčních potenciálů* (změn polarizačního napětí nervových membrán) nebo pomocí neurotransmiterů. V CNS jde o kombinaci obou těchto možností.

Za normálních okolností je vnitřek neuronu elektricky negativní, má záporný náboj. Membrána je naopak pozitivní, je polarizována a při podráždění podnětem se polarita obrátí, dochází k depolarizaci a vlně elektrické negativity, která se šíří po celém povrchu membrány.

Přenos vzruchů z jednoho neuronu na druhý se uskutečňuje v synapsích. Vstupní částí přenosu vzruchu je receptor, který informaci přijímá a zpracovává. Ze vstupní části je informace vedena axonem a převáděna synapsí na výkonný orgán, efektor. (2,9)

### ***1.1.2 Svalový aparát***

*Svalstvo* má stejný vývojově historický původ jako nervový systém. Pochází z ektodermu a patří mezi dráždivé tkáně, které mají schopnost se kontrahovat s následnou relaxací. Rozlišujeme několik typů svalových tkání – kosterní svalovina (příčně pruhovaná), hladká svalovina, srdeční svalovina (myokard) a myoepitel. Spojení mezi nervovým vláknem a svalovou buňkou se u kosterního svalstva nazývá nervosvalová ploténka, mediátorem je zde acetylcholin. (9)

*Motoneuron* a jím inervovaná svalová vlákna tvoří motorickou jednotku, která je základní jednotkou periferního motorického systému.

*Periferní motoneuron* zahrnuje motoneurony předních rohů míšních, přední kořeny míšní, spinální nervy, pleteně, periferní nervy (včetně hlavových nervů), nervosvalové ploténky a svaly.

K *centrálnímu motoneuronu* patří tractus corticospinalis v oblasti mozku a míchy.

Postižení centrálního a periferního motoneuronu má rozdílné klinické projevy. (2)



## 1.2 Amyotrofická laterální skleróza

Amyotrofická laterální skleróza (ALS) je progresivní neurodegenerativní onemocnění. Patří do skupiny onemocnění motorického neuronu, která zahrnuje získané i dědičně podmíněné jednotky, kde dochází pouze k postižení motorického systému. Je charakterizované progresivní ztrátou centrálních a periferních motorických neuronů (extraokulární a sfinkterové svaly jsou ušetřeny).

Název nemoc motoneuronu (motor neuron disease – MND) se používá někdy i jako synonymum pro ALS. Můžeme se proto často setkat s použitím obou názvů ve zkratce ALS/MND.

Onemocnění má několik klinických variant, u kterých jsou složky motorického systému postiženy v různé míře. Při postižení centrálního motoneuronu je hlavním projevem spasticita. Pokud je postižen periferní motoneuron, převažuje svalová atrofie. Obě léze tohoto onemocnění však způsobují rychle progredující slabost kosterních svalů s poruchou hybnosti, polykání a v pokročilém stádiu také s poruchou dýchání. (1,10)

O první identifikaci amyotrofické laterální sklerózy se zasloužil v roce 1869 známý francouzský neurolog Jean-Martin Charcot. Popis vtělil do jejího názvu: „amyotrofní“ bez výživy svalu, „laterální“ oblast míchy, kde jsou umístěny části odumírajících buněk motoneuronů, a „skleróza“ znamená tvrdnutí nebo zjizvení, které vzniká v průběhu neurální degenerace. (20) J-M Charcot se zabýval především poruchami motoriky a abnormálními pohyby. Vše chronologicky dokumentoval a pořizoval fotografie, později vydával časopis s typickými nebo zajímavými klinickými případy. Zasloužil se také na popisu mnoha dalších neurologických onemocnění a byl nepochybně jedním z největších neurologem všech dob, oprávněně přezdívaný otcem neurologie. Klasická forma ALS se proto také často označuje jako Charcotova nemoc. (4)

V USA je nemoc motorického neuronu známá pod názvem Lou Gehringova nemoc. Lou Gehring byl legendární baseballový hráč, přezdívan „železný kůň“, kterému byla v roce 1939 diagnostikována ALS. Nemoc u Gehringa pokračovala velmi rychle, zemřel v roce 1942 ve věku 37 let. (20)

### 1.3 Epidemiologie ALS

ALS je nejčastějším onemocněním motoneuronů a vyskytuje se převážně ve formě sporadické (SALS), 5-10 % je familiárních (FALS).

Je to vzácné onemocnění a obvykle se projevuje v šesté a sedmé dekádě, ale může se objevit mnohem dříve, před 40. rokem života, zejména u familiární ALS. Častěji onemocní muži v poměru 1,2-1,6: 1.

Incidence v Evropě se udává kolem 2/100 000 obyvatel/1 rok a prevalence 6/100 000 obyvatel.

Vysoký výskyt ALS je hlášen z Japonska 11,3/100 000 obyvatel.

Je zde několik ohnisek vysokého výskytu ALS a také mnoho podobností v klinických projevech a v patologii. (ALS se zde častěji projevuje spolu s Parkinsonovou nemocí a s demencí). Jsou to regiony v západním Pacifiku, od poloostrova Kii na Honshu v Japonsku skrze ostrov Guam na Mariánských ostrovech v Mikronésii a pak dál na jih na Západní Novou Guineu a Groote Eylandt v Austrálii. Tyto regiony jsou si zejména podobné v jejich ekologii, kultuře, konzumovaných jídlech a v sociální oblasti.

Nejméně případů je uváděno v Iránu 0,4/100 000 obyvatel.

(1,7,13)

### 1.4 Klasifikace, terminologie

Onemocnění motoneuronu je širší skupina onemocnění, a kromě vlastní ALS a jejích variant a familiárních forem patří do této skupiny také hereditární onemocnění spinální muskulární atrofie (SMA) a bulbospinální muskulární atrofie (BSMA, Kennedyho choroba). V širším slova smyslu zde řadíme také Post-polio syndrom. (5)

**Světová neurologická federace /WFN/ klasifikuje ALS/MND do několika podskupin:**

- Klasická forma ALS. Je nejčastější forma, s generalizovaným postižením centrálního i periferního motoneuronu (iniciálně převážně na

končetinách), představuje cca 65-75 % všech ALS případů a v 50 % progreduje do bulbárního syndromu.

- Progresivní bulbární (případně i pseudobulbární) paralýza (PBP)

U této formy dochází iniciálně k výhradnímu či dominantnímu postižení bulbárních svalů při lézi periferních motoneuronů (případně při kombinovaném centrálním i periferním postižení). Variantou je paralýza pseudobulbární s izolovanou lézí centrálních motoneuronů pro bulbární oblast. PBP představuje cca 20-25 % případů a postihuje častěji starší ženy.

- Progresivní /spinální/ svalová atrofie /PMA/ - neurodegenerativní

proces je zaměřen především na periferní motoneurony a vyskytuje se nejčastěji u mužů. Postižení jsou častěji muži pod 50 let. PMA má pomalejší progresi dlouho bez bulbárních příznaků nebo postižení dýchacích svalů. Později se můžou vyvinout i centrální projevy. Představuje cca 5-8 % případů.

- Primární laterální skleróza /PLS/

U PLS dochází pouze k centrálnímu postižení, má plíživý začátek spastické kvadruparézy. Začíná v dospělosti, obvykle v 5. dekádě nebo později. Asi v 50 % progreduje do obrazu ALS. Mívá lepší prognózu s přežitím až do 10 let. Představuje cca 2-5 % případů.

- Monomelická spinální muskulární atrofie (fokální amyotrofie).

K fokální atrofii dochází převážně na jedné končetině, postihuje mladší jedince, častěji muže. (1,3,5)

- Frontotemporální lobární degenerace s onemocněním motorického

neuronu (frontotemporal lobar degeneration with motor neuron disease, FTLD-MND). V literatuře se můžeme setkat i s názvem tzv. ALS-Plus syndromy nebo nově termín FTLD-MND-TDP (frontotemporal lobar degeneration with motor neuron disease and TDP-43). Pravidelně totiž u pacientů s ALS a demencí nacházíme TDP-43 pozitivní inkluze. Objevuje se jak u sporadické, tak familiární formy. U této formy jsou přítomny poruchy chování, kognitivní poruchy převážně frontálního rázu a také jsou postiženy exekutivní funkce. Deficit může vyústit až do obrazu těžké demence. Tento subtyp choroby je spojen s horší prognózou přežití a v poslední době se diagnostikuje poměrně často díky novým poznatkům na molekulárně-genetické úrovni. (11,13,16)

## 1.5 Etiologie a patogeneze ALS

O možné etiologii ALS jsou vyslovovány různé hypotézy, ale stále nejsou přesvědčivé důkazy, že by některá byla hlavní příčinou onemocnění. Patří mezi ně například virové infekce, porucha imunitního systému, vliv exotoxinů nebo hormonální porucha.

Na základě výzkumů je podporována teorie, že ALS se selektivní lézí motoneuronů je způsobena řetězcem různých mechanismů. Jsou to excitační toxiny, oxidativní stres, dysfunkce neurofilament, porucha kalciové homeostázy, mitochondriální dysfunkce, zvýšená apoptóza motoneuronů a prozánětlivé cytokiny.

- Excitotoxicita

Mezi nejhojnější excitační neurotransmiter patří glutamát. Je nezbytný pro normální funkci nervového systému a po jeho uvolnění je excitační signál zachycen na glutamátových transportních proteinech, které glutamát odstraní. Pokud k odstranění nedojde (defektem v metabolismu, transportu nebo uchovávání) má glutamát excitotoxický účinek na neurony a dochází k jejich poškození. U ALS je narušena exprese a funkce glutamátového transportního proteinu EAAT2. Nelze však jednoznačně vysvětlit, zda jeho ztráta je primárním patologickým mechanismem nebo sekundárním následkem ztráty motorických neuronů.

- Apoptóza

S poruchami průběhu apoptózy (kdy umírá příliš malé nebo příliš velké množství buněk) se pojí řada onemocnění. Patří mezi ně například Alzheimerova nemoc nebo vznik maligních nádorů. U ALS je z neznámých důvodů proces stárnutí zakončeném apoptózou urychlen a dochází k neurodegeneraci motoneuronů.

- Genetické faktory

Ačkoliv je ALS sporadické onemocnění, 5-10 % případů je familiárních (FALS). V případě FALS jde obvykle o autozomálně dominantní dědičnost. U 20 % pacientů s familiární ALS byla prokázána mutace genu, který kóduje enzym měď/zinek superoxidová dismutáza 1 (SOD1/). Normální protein hraje roli v ovládní superoxidových volných radikálů, které jsou vedlejším produktem normálního buněčného metabolismu. Akumulaci těchto radikálů může způsobit poškození proteinů, lipidových membrán a DNA.

Mezi další mutace patří hexanukleotidová expanze genu C9orf72 nebo patogenní protein FUS (fused-in-sarcoma protein), který nacházíme i u frontotemporální demence.

V roce 2006 byl identifikován u pacientů s ALS (FALS i SALS formou) patologický protein 43 (TDP-43). Nachází se v mozkové kůře, v motorických neuronech předních rohů míšních, v kortikofugálních vláknech a subkortikálních jádrech. Proteinopatie TDP-43 tvoří skupinu FTL-D-MND. (1,11,13)

- Autoimunitní mechanismus

Vychází z výsledků získaných v experimentech na zvířecím modelu autoimunitní ALS, nálezem aktivovaných T lymfocytů, depozita Ig v šedé hmotě míšní a motorické kůře pacientů s ALS. U většiny pacientů potom přítomnost protilátek proti Ca<sup>2+</sup> kanálům, které poškozují axony motoneuronů. V klinických studiích byl sledován účinek cyklofosfamidu, azathioprinu, metotrexátu, kortikoidů, plazmaferézy i celotělové ozáření. Žádný vliv imunosupresivní léčby na průběh onemocnění však nebyl prokázán. (1)

## 1.6. Symptomatologie

Již před klinickou manifestací tohoto onemocnění se předpokládá ztráta až 40 % motoneuronů předních rohů míšních.

Onemocnění ALS má často fokální začátek, kdy nejprve postihuje specifické skupiny svalů.

### **Existují tři hlavní typy začátku:**

- Končetinový – je to nejčastější začátek, na HK v 50-60 % a na DK ve 25-30 %. Převažuje motorický deficit většinou distálně, u HK si nemocní stěžují na neobratnost, obtíže při zapínání knoflíků nebo při odemykání. U DK převažuje oslabení dorzální flexe nohy (foot drop). V některých případech může být prvním příznakem slabost šíjových svalů s přepadáváním hlavy do anteflexe (head drop) nebo s počáteční slabostí thorakolumbálního svalstva.
- Bulbární – u 20-30 % případů bývá prvním příznakem dysartrie, kdy mohou být patrné atrofie a fascikulace jazyka. Dalším projevem je dysfagie.
- Respirační – u 1-2 % pacientů se může v počátečním stádiu objevit postižení respiračních svalů. Hlavním projevem je dyspnoe nebo klinické příznaky vyplývající z noční hypoventilace, například ranní bolesti hlavy, neosvěžující spánek, časté probouzení. (1)

### **Poměrně brzy se u většiny nemocných vyvinou další příznaky:**

Svalová slabost a atrofie – postupně progreduje nejčastěji v rámci smíšené parézy, případně parézy periferní nebo centrální. V pokročilém stádiu nastává nesoběstačnost ve všech oblastech (příjem potravy a tekutin, v hygieně a vyprazdňování, polohování)

Fascikulace – jsou spontánní kontrakce skupiny svalových vláken, většinou části nebo celé motorické jednotky. Jsou způsobené drážděním předních rohů míšních. Jsou patrné jak klinicky, vidíme je jako vlnění nebo záškuby ve svalu nebo elektrofyzilogicky při elektromyografickém (EMG) vyšetření.

Krampy – jsou to svalové křeče, mohou předcházet ostatní příznaky i o několik měsíců. Vyskytují se nejen v lýtkových svaích, jako u zdravých lidí, ale také jinde, například svaly stehien, břicha, HK, krku, a dokonce i jazyka.

Úbytek hmotnosti – je způsobený nejčastěji svalovými atrofiemi, ale také zhoršením kalorického příjmu z důvodu dysfagie (u bulbární formy).

Poruchy řeči – projevuje se zejména u bulbární formy ALS a prvním příznakem je dysartrie a v pokročilých stádiích až anartrie. Ztráta řeči bývá jednou z příčin sociální izolace.

Bulbární syndrom – je to soubor příznaků a charakterizuje ho dysartrie, atrofie jazyka s fascikulacemi, dysfagie, pokles měkkého patra /příznak opony/, a snížení nebo vyhasnutí dávivého reflexu. Při progresi může dojít k postižení mimického a žvýkacího svalstva a ke snížení maseterového reflexu. (Příloha č. 2)

Poruchy v oblasti výživy – souvisí s poruchou polykání, nejčastější u bulbární formy ALS, kdy jsou oslabeny svaly jazyka, měkkého patra a laryngeální a faryngeální svaly. Často se projevuje zaskočením tekutiny nebo sousta do dýchacích cest.

Sialorhea – excesivní slinění v důsledku poruchy polykání slin. Sliny vytékají z úst zejména ve spánku, ale také během dne, což je společensky nepřijemné. Je častá u pacientů s bulbární formou onemocnění.

Poruchy dýchání a dušnost – při postižení respiračních svalů (hlavně bránice a mezižeberní svaly) a s tím související obtížné odkašlávání a smrkání, povrchní dýchání nebo zadýchávání se při řeči. Selhání dýchacích svalů je nejčastější příčinou úmrtí.

Únava a poruchy spánku – v důsledku časného probouzení z důvodu hypopnoe a hypoxie.

Deprese, úzkost a emoční labilita – objevuje se zejména v důsledku charakteru onemocnění a chybění kauzální léčby, vyrovnávání se s diagnózou, narůstajícím obtížím a závislosti na druhé osobě.

Spasticita – je přítomna u ALS s převahou centrálního postižení. Velkým problémem je, pokud spasticita postihuje žvýkácké svaly a vede k nemožnosti otevřít ústa.

Poruchy kognice – u pacientů s ALS sdruženou s demencí. Prvním projevem může být narušení frontálních exekutivních funkcí a následně plně vyjádřená frontotemporální demence. Objevují se poruchy řeči, perseverace, apatie nebo afektivní poruchy.

V pokročilém stádiu se objevují poruchy chování, pacient má obtíže se sebeobsluhou, stává se imobilní a není schopen přijímat tekutou ani tuhou stravu.

(1,2,5,13,14,16,29,27)

## **1.7 Diagnostika ALS**

### ***1.7.1 Klinické vyšetření***

Pro diagnostiku je klinické vyšetření velmi důležité.

U nemocných nacházíme zvýšené šlacho-okosticové reflexy a progredující slabost a atrofii. Atrofie postihuje zejména interoseální svaly a postupně postupuje proximálně na svaly pletencové.

Při bulbárním postižení pozorujeme atrofii jazyka spojenou s dysartrií až anartrií a dysfagií. Tyto potíže vedou k aspiracím, plicním zánětům nebo k úbytku hmotnosti

Pouhým okem pozorujeme fascikulace, které můžeme přirovnat k „neklidným svalům“.

Oslabením šíjového svalstva se může projevit přepadáváním hlavy dopředu. (Příloha č. 3)



Objevuje se kořenová slabost horních končetin, na dolních končetinách pozorujeme oslabení na nártu nohou, které má za následek ztrátu chůze.

V dolním hrudním úseku pozorujeme výraznou kyfózu, která vznikne slabostí paravertebrálního svalstva. Oslabené jsou také břišní svaly. (6)

### ***1.7.2 Diagnostická kritéria***

Existují určitá kritéria pro diagnostiku ALS, které rozdělujeme na pozitivní (co by mělo být přítomno) a negativní (nejsou elektrofyzilogické, zobrazovací-CT, MR nebo patologické známky jiné choroby).

#### Pozitivní kritéria:

- postižení periferního motoneuronu  
(klinicky, elektrofyzilogicky nebo event.i neuropatologicky)
- postižení centrálního motoneuronu (klinicky)
- progresse symptomatiky (má často kontinuální a regionální charakter)

#### Negativní kritéria:

- nepřítomnost sfinkterových poruch
- kognitivní deficit
- nepřítomnost poruchy očních pohyb

### **EL Escorial kritéria**

K podrobnější diagnostice byla v roce 1990 vypracována kritéria, označovaná podle místa svého vzniku – El Escorial kritéria.

Posuzují se 4 základní krajiny:

- Mozkový kmen
- Krční
- Hrudní
- Lumbosakrální mícha

Tato kritéria jsou hlavně klinická a byla vytvořena hlavně pro výzkum a klinické studie

V roce 1998 byla tato kritéria modifikována a podle jednotlivých kritérií rozlišujeme formy ALS:

- Klinicky definitivní
- Klinicky pravděpodobné
- Pravděpodobné – laboratorně podporované
- Možné

(3,5,13)

**Tab. č. 1 Revidovaná kritéria pro ALS (14)**

*(Airlie House, 1998)*

<b>A.</b>	<b>Podezření na ALS:</b> postižení pouze centrálního motoneuronu v 1 nebo více regionech nebo postižení periferního motoneuronu v 1 nebo více regionech
<b>B.</b>	<b>Možná ALS:</b> postižení centrálního i periferního motoneuronu současně v 1 regionu či postižení centrálního motoneuronu samostatně ve 2 regionech nebo postižení centrálního motoneuronu rostrálně od postiženého periferního motoneuronu
<b>C.</b>	<b>Pravděpodobná ALS s laboratorní podporou:</b> postižení centrálního i periferního motoneuronu pouze v 1 regionu nebo postižení periferního motoneuronu v dalším regionu prokazatelné pouze EMG
<b>D.</b>	<b>Pravděpodobná ALS:</b> postižení centrálního a periferního motoneuronu současně ve 2 různých regionech
<b>E.</b>	<b>Definitivní ALS:</b> současné postižení centrálního i periferního motoneuronu ve 3 různých regionech

### ***1.7.3 Úloha elektrofyziologie (EMG)***

Stanovení diagnózy ALS je závažná informace, a proto je nutné ji náležitě podložit elektrofyziologicky.

Elektromyografie (EMG) je označení pro skupinu elektrofyziologických metod. Umožňuje nám vyšetřit stav především periferního nervového systému a kosterního svalstva. Tato elektrofyziologická funkční vyšetřovací metoda má v diagnostice ALS klíčové místo.

Vyšetření je mírně bolestivé, proto je nutné pacientovi postup vyšetření vysvětlit a provádět ho v klidném a příjemném prostředí.

Během EMG vyšetření se pomocí kondukční studie stanovuje vedení motorickými a senzitivními vlákny. To je v počátku onemocnění normální, v pozdějším stádiu onemocnění a při atrofii svalů se snižují amplitudy motorických odpovědí z důvodu zániku nejrychleji vedoucích motorických vláken.

V druhé části vyšetření je nutné vyšetřit značný počet svalů (obvykle 6-8)

Vyšetřujeme ve čtyřech regionech pomocí tenké jehlové elektrody:

- Hlava (krk, jazyk)
- hrudní segmenty (přímý břišní sval)
- horní a dolní končetiny (alespoň 2 svaly z každé končetiny-proximální a distální)

Ve zvoleném svalu hodnotíme záznam alespoň z 5 míst. Záznam pořizujeme při volní aktivitě mírného stupně, při maximální kontrakci svalů, relaxaci svalů a po vpichu jehly sledujeme inserční aktivitu.

EMG vyšetření nám přináší objektivní průkaz léze periferního motoneuronu v předních rožích míšních (fibrilace, pozitivní ostré vlny, fascikulace), změny potenciálů motorických jednotek (MUP) nebo projevy úbytku vláken v jedné motorické jednotce.

Je však vždy nutné EMG nález korelovat s klinickým obrazem i dalšími vyšetřeními, neboť neexistuje specifický nález odpovídající ALS. To vyžaduje velkou zkušenost elektromyografisty a pokud není diagnóza přesvědčivá, je dobré požádat o konzultaci druhého specialistu (second opinion).

### Awaji Criteria

Významnou roli v diagnostice pomocí EMG jsou Awaji Criteria z roku 2008 (podle místa vzniku "Awaji" ostrov v Japonsku). Nová kritéria zlepšila diagnostickou senzitivitu, posiluje význam EMG nálezů a předchází falešně pozitivním diagnózám.

(3,6,13,14,17)

**Tab. č. 2. Doporučený protokol vyšetření EMG při podezření na ALS/MND dle Awaji-Shima (13)**

Oblast	Svaly
horní, dolní končetiny	průkaz změn v jednom proximálním a jednom distálním svalu, které jsou inervovány jiným periferním nervem a z jiného míšního segmentu
torakální oblast	postačí průkaz změn v jednom svalu; vhodné jsou paraspinnální svaly (Th5-6) či m. rectus abdominis; nedoporučují se segmenty Th11-12
bulbární oblast	je dostatečný průkaz změn v 1 svalu (jazyk, m. masseter, m. sternocleidomastoideus, mimické svaly)

## 1.8 Diferenciální diagnostika ALS (*nemoci napodobující ALS*)

K tomu, abychom vyloučili onemocnění, která mohou ALS napodobovat nám slouží pomocná vyšetření. Vzhledem k závažnosti diagnózy je velmi důležité odlišit tato onemocnění.

Určitou podobnost s ALS má cervikální myelopatie, myastenien, polyneuropatie, multifokální motorická neuropatie (MMN), benigní fascikulace, bulbospinnální muskulární atrofie (BSMA), okulofaryngeální svalová dystrofie, polymyozitida, syringomyelie, myozitida, paraneoplastický syndrom nebo paraneoplastická motorická neuropatie. Syndrom podobný ALS může vzniknout i po zasažení elektrickým proudem.

**Tab. č. 3. Diferenciální diagnostika ALS (13)**

Nemoc	Rozdíly proti ALS
multifokální motorická neuropatie	není postižení bulbárních svalů, kondukční studie – bloky vedení
spinální svalová atrofie	postižen pouze periferní motoneuron, výskyt vázaný na věk, průkaz SMN (genetické vyšetření)
primární laterální skleróza	postižení pouze centrálního motoneuronu, pomalejší průběh, přežití přes 10 let, MEP – chybí kortikální odpověď
spinobulbární svalová atrofie	rozvoj ve středním věku, muži, fascikulace jazyka a periorálně, gynekomastie, vazba na X chromozom, expanze v genu androgenového receptoru
hereditární spastická paraplegie	spasticita DK, chůze s rotací pánve, na HK jsou malé příznaky, výskyt v rodině, genetický průkaz
myogenní léze (PM, IBM)	myopatický syndrom, proximální slabost, laboratorní nálezy (CK), MR svalů, biopsie svalů
myasthenia gravis	únavnost, lokalizace poruch (okohybná, bulbární, držení hlavy), repetitivně stimulace, protilátky
spondylogenní cervikální myelopatie	symptomatika vč. poruch čítí, sfinkterové poruchy, nejsou bulbární příznaky, nález na MR
lumbální spinální stenóza	příznaky pouze na DK, vč. poruch čítí či poruch sfinkterů, únavnost – klaudikace, nález na MR
Sekundární formy ALS (zánětlivé, paraneoplastické)	průkaz základního procesu (tumor, zánět), nebývá stále progredující průběh, jen zřídka fascikulace, u paraneoplastické formy, která je vzácná, může být současně i senzitivní neuropatie

## 1.9 Terapie

Ještě před zahájením léčby je nezbytné, aby byl nemocný o své diagnóze plně informován. Protože nemůžeme nemocnému slíbit uzdravení ani zlepšení, není pro lékaře vůbec jednoduché sdělit takovou informaci, která pacientovi způsobí bolest.

Zprávu by měl sdělit neurolog-specialista, který i diagnózu stanovil. Sdělovat diagnózu by měl šetrným způsobem a postupně dle pacientovi reakce. Je

vhodné, když je u pohovoru přítomen někdo blízký nebo rodinný příslušník. Rozhovor by měl probíhat v klidné a útulné místnosti, kde nebudou účastníci rušeni. Je dobré na začátku rozhovoru zjistit, jestli nemocný o nemoci už něco ví, co si o tom myslí, jak on sám na nemoc nahlíží. Stejně tak je důležité se přesvědčit, že nám pacient porozuměl a dát mu prostor pro jeho reakci a doplňující otázky. Je nutné přizpůsobit sdělované informace intelektovým schopnostem pacienta.

Sdělování těchto informací zpravidla nemůže proběhnout při jednom setkání a pacienta často trápí další otázky týkající se onemocnění.

Vždy je důležité zaznamenat do dokumentace, že informace byly pacientovi sděleny a jak na ně reagoval.

V současnosti neexistuje žádný lék na onemocnění ALS. Ke zmírnění obtíží se používá neuroprotektivní léčba a ke zvládání doprovodných projevů symptomatická léčba. (13,15)

### ***1.9.1 Farmakoterapie***

Specifickou léčbu v současné době představuje **Riluzol** (Rilutek, Sclefic). Je to doposud jediný schválený lék v ČR s prokazatelným účinkem.

Ve studiích bylo prokázáno, že tento lék může významně prodloužit dobu přežití, až o 20 měsíců. Zpomaluje progresi a tím zvyšuje kvalitu života nemocných. Při zahájení léčby v časných stádiích nemoci prokázal Riluzol nejlepších výsledků.

Nezlepšuje však motorické ani plicní funkce a v pozdních stádiích nemoci tato léčba neprokázala svoji účinnost.

Riluzol inhibuje uvolňování glutamátu na presynaptických nervových zakončeních. Antagonizuje účinky excitačních aminokyselin na postsynaptických nervových zakončeních a tím na synapsích snižuje koncentraci glutamátu.

Podává se perorálně v dávce 2x 50mg, optimálně 90 minut před jídlem.

Dalším lékem v léčbě je Edavaron. Je to antioxidant, vychytává volné radikály. Tento lék je registrován pouze v Japonsku, Jižní Koreji a v USA. V ČR zatím nebyl schválen. Klinický účinek tohoto léku není nijak převratný, při 2letém užívání zpomaluje progresi ztráty hybných funkcí o 30 % a to pouze u vybrané subpopulace nemocných s ALS.

Farmakologické studie u ALS nabízí v rámci testování například léčbu pomocí vysokých dávek metylcobalaminu (vitamin B12) nebo perampanelu (používá se k léčbě epilepsie). Testuje se také Masitinib nebo Bosutinib (monoklonální protilátky), V rámci testování byl i Tirasemtiv (aktivátor troponinového komplexu u rychlých svalových vláken) nebo antioxidanty (vitamin E, koenzym Q10, betakaroten)

Klinické efekty této léčby se však u nemocných s ALS často neprokazují nebo nebyly zjištěny.

V rámci léčby je v posledních letech jako potenciální terapeutická volba zvažována i buněčná terapie. Výsledky studií u použití kmenových buněk jsou však nejednoznačné. Ukázalo se, že je to léčba bezpečná, ale žádná klinická studie dosud neprokázala pozitivní vliv na průběh onemocnění ALS.

Kmenové buňky mohou být aplikovány intravenózně, intratékálně, intraspinálně, intracerebrálně a nověji i intramuskulárně.

(1,12,13,14,18)

### ***1.9.2 Symptomatická(paliativní) terapie***

Symptomatická terapie má v současné době hlavní a klíčový úkol péče o nemocné s ALS.

ALS je typické onemocnění vyžadující paliativní péči, proto se aktivně snažíme už od začátku onemocnění zmírnit bolest a další tělesná a duševní strádání a udržet co nejvyšší kvalitu života.

Vyžaduje to širokou mezioborovou spolupráci, zejména u nemocných s již rozvinutým onemocněním nebo se zhoršenou mobilitou.

Na péči se podílí řada specialistů:

- Neurolog, ORL lékař, pneumolog, rehabilitační lékař, gastroenterolog a nutriční terapeut
- Fyzioterapeut, ergoterapeut, logoped, psycholog, protetik
- Zdravotní sestra, sociální pracovník, pracovník hospice, duchovní

Pro komplexní přístup léčby je nejvýhodnější zajistit dlouhodobé sledování v poradně pro nervosvalová onemocnění. Jsou často ve větších nemocnicích, kde je přítomno také více specialistů a tím je zajištěna mezioborová spolupráce.

Pacient převážně přichází na konzultace v intervalech 3 měsíců, v pokročilém stádiu je situace řešena individuálně, mnoho informací přebírá pečující (například rodina).

#### **Hlavní oblasti péče u amyotrofické laterální sklerózy:**

- **Svalová slabost, nesoběstačnost až imobilita**

Obtíže jsou způsobeny generalizovanou svalovou slabostí a je nutné už od začátku myslet na ulehčení obtíží předpisem kompenzačních pomůcek (vycházkové hole, chodítka, peroneální pásy a dlahy, krční límec, mandla, nástavec na WC nebo toaletní křeslo, sedačka na vanu, mechanický, popř. elektrický vozík, polohovací lůžko, antidekubitární matrace, pleny) Mnohé nemocnice nebo organizace nabízejí tyto pomůcky i k vyzkoušení a k zapůjčení.



S výběrem může pomoci i ergoterapeut, který také zná velké množství pomůcek pomáhající usnadnit řadu běžných denních aktivit. Dopomůže také s nácvikem těchto pomůcek (zapínání knoflíků a zipů, nástavce na tužku, pero nebo i příbor, otevírání PET lahví).

Ergoterapeut může doporučit i náročnější technické kompenzační pomůcky nebo úpravy, které podpoří soběstačnost (úprava nebo rekonstrukce koupelny, praktičtější rozmístění nábytku v bytě, bezbariérový přístup, schodolez).

Je důležité zjistit, co je pro pacienta prioritou, co si přeje a začít s úpravami co nejdříve.

S žádostmi může dopomoci i sociální pracovnice, která potřebné formuláře zařídí v kratší době. Může pacientovi a jeho rodině poskytnout i informace o jeho nárocích a příspěvcích (nárok na sociální dávky, příspěvek na péči, na mobilitu, na zvláštní pomůcku)

Vhodná je také rehabilitace, která má podpůrný význam. Má za úkol udržet kondici ještě fungujících svalů. Ze začátku je vhodné i pravidelné lehké kondiční cvičení sestavené z kratších částí prokládané odpočinkem. Je důležité necvičit přes svalovou únavu. Cvičení zlepšuje také psychický stav pacienta.

Pokud rodina nemůže převzít celodenní péči o pacienta jsou k dispozici jiné alternativy péče. Pro mnoho pacientů je z hlediska psychického a sociálního nej přijatelnější domácí péče (home care). Tuto péči nabízí mnohé agentury domácí péče, charitní hospicová péče nebo domácí hospic. Domácí hospic nabízí služby 24 hodin denně a 7 dní v týdnu.

Další volbou je ústavní péče (nemocniční péče, LDN nebo hospic).

- **Porucha výživy a polykání**

Při dysfagii je vhodné kontaktovat nutriční sestru, která individuálně doporučí kaloricky vhodná jídla a jejich úpravu. Pacient by neměl mít hlad, který vede k dalšímu oslabení.

Postupně je vhodnější podávat měkčí stravu, malé kousky nebo potom kašovitou stravu.

Důležitá je poloha pacienta během jídla, nejvhodnější je vzpřímený sed se vzpřímenou polohou hlavy.

Pokud jsou ochablé svaly v oblasti šíje osvědčuje se použít měkký krční límec.

Nutná je důkladná péče o dutinu ústní, pravidelně čistit zuby i jazyk.

Při každé návštěvě poradny kontrolujeme váhu pacienta. Pokud dochází k úbytku váhy anebo ke zhoršení polykacích obtíží je potřeba včas doporučit zavedení nazogastrické sondy nebo zajistit tento problém dlouhodobě, nejčastěji pomocí perkutánní endoskopické gastrostomie (PEG). Vhodnější a komfortnější je PEG a po jeho zavedení dochází často ke zlepšení hydratace, zvýšení hmotnosti a zlepšení kondice i psychiky.

- **Porucha dýchání**

Respirační komplikace jsou u ALS velmi časté, proto je hned od začátku důležitá prevence obtíží (přestat kouřit, důsledně léčit infekty dýchacích cest, očkovat se proti chřipce, pravidelné spirometrické kontroly, dechová rehabilitace).

Mezi nejčastější komplikace patří záněty dýchacích cest, aspirace, plicní embolie nebo atelektázy. Pro snížení nadprodukce hlenu v dýchacích cestách můžeme podat léky s obsahem acetylsteinu, např. ACC 100 nebo s obsahem guaifenesinu, např. Stoptussin.

Pokud nastanou známky noční dechové insuficience, je vhodné kontaktovat specialistu, pneumologa, a na základě vyšetření diskutovat možnost podpůrných dýchacích prostředků. Patří mezi ně nejčastěji domácí plicní ventilace (biphasic positive airway pressure-BIPAP).

Respirační selhání bývá v 90 % příčinou smrti u ALS. Při zhoršení stavu dechových funkcí je vždy nutné znát předem vyslovené přání nemocného, který má právo dechovou podporu odmítnout.

Použití umělé plicní ventilace (UPV) znamená vždy trvalou hospitalizaci nemocného s vědomím, že již nikdy nebude možné UPV ukončit. Někteří pacienti si přejí prodloužit délku života a využívají UPV pouze dočasně.

V terminálním stádiu je možné podat morfin, který snižuje úzkost a dechovou tíseň. Většina nemocných s ALS umírá obvykle ve spánku, v klidu a míru. Příčinou je vysoká hladina  $\text{CO}_2$ , který působí narkoticky (hyperkapnické kóma).

- **Spánek a únava**

Doporučujeme pacientům vykonávat úkoly a aktivity v krátkých intervalech a dopřát si vždy dostatečný odpočinek a kvalitní spánek.

- **Komunikace a řeč**

Hned v počátečních stádiích problémů v oblasti řeči je důležitá konzultace logopeda. Ten zhodnotí poruchu řeči a navrhne, jak usnadnit artikulaci nebo navrhne používání alternativních komunikačních prostředků (tabulky s písmeny, stírací tabulky, obrázky nebo počítač)

- **Fascikulace**

Pro zmírnění záškubů se používá gabapentin, pregabalin nebo vitamin E.

- **Nadměrné slinění (sialorea)**

Zvýšené slinění bývá velmi častým problémem a možnost, jak ho ovlivnit, je podávání Amitriptylinu v malé dávce.

Při výrazně vazkých slinách můžeme pacientovi doporučit džusy s obsahem mukolytických enzymů, například grepový nebo ananasový.

Existuje také možnost aplikovat lokálně do slinných žláz botulotoxin nebo žlázy ozářit.

- **Spasticita, křeče, krampy**

Ke zmírnění obtíží podáváme Baclofen, Tizanidin nebo Sirdalud. U spastických forem se využívá i lokálně botulotoxin A.

- **Deprese, úzkost**

Psychické problémy se objevují u většiny pacientů s ALS a je důležité je hned od začátku řešit. Pacienti často ztrácejí smysl života, a to vede k depresím. Léčbu při depresi zahajujeme antidepresivy, například Citalopram, Sertralin nebo Venlafaxin. Nabídneme různé formy psychosociální podpory (klinický psycholog, různé formy psychoterapie, organizace, které pomáhají pacientům s ALS, např. spolek ALSA)

(1,13,14,15,18,19,27,31)

## **1.10 Prognóza**

Jednotlivé formy ALS mají odlišnou prognózu a všechny mohou vyústit do klasické formy.

Příčina onemocnění není známa, onemocnění je fatální a medián přežití je 2-4 roky.

Od 3 let vzniku prvních příznaků umírá přibližně 50 % pacientů, 90 % do 5 let. Jen 5-10 % pacientů žije více než 10 let od počátku onemocnění. Jsou to pacienti s převahou centrálního postižení motorického neuronu nebo pacienti mladší.

Nepříznivou prognózu mají starší pacienti, u kterých se i častěji objevují dechové a bulbární obtíže nebo pacienti s příznaky kognitivního deficitu.

(13)

## **2. Případová studie**

### **2.1 Anamnéza**

#### ***2.1.1 Základní údaje***

Pro svou případovou studii jsem si vybrala 76letého pacienta se suspektí diagnózou onemocnění motorického neuronu. Byl přijat ke krátké hospitalizaci, protože jeho stav vyžadoval ošetrovatelskou péči a bylo zapotřebí provést důležitá vyšetření k objasnění diagnózy.

#### ***2.1.2 Lékařská anamnéza***

Údaje pro lékařskou anamnézu jsem čerpala hlavně z dokumentace při příjmu dne 10.12.2018, která je také z velké části zaměřena na nervový systém.

Některé informace z anamnézy jsem doplnila při rozhovoru s pacientem.

#### **Současné onemocnění:**

Na ambulanci neurologické kliniky pacient přichází v doprovodu rodiny. Stěžuje si na zhoršující se hybnost LHK a postupně se mu zhoršuje hybnost i PHK. Byl objednaný ke svému lékaři, ale ten onemocněl. Dosud nebyl nikdy nemocný a lékaře téměř nenavštěvoval.

Pacient udává, že si všiml svých obtíží již před 2 lety, kdy česal jablka a zjistil, že LHK nemůže dosáhnout na jablko. Chůze mu nedělá obtíže, ale obtížně vstává ze židle. Má bolesti v oblasti krku, hlavu má svěšenou dopředu. Pozoruje zhoršení řeči, polykání mu údajně celkem jde. Zhubl 15 kg za 2 roky. (41)

#### **Rodinná anamnéza:**

Otec: zemřel ve věku 81 let

Matka: zemřela ve věku 83 let, nezná příčinu jejich smrti

Sourozenci: sestra, zdravá

Děti: bezdětný

**Osobní anamnéza:**

Hospitalizace: neudává, nikdy vážněji nestonal

Prodělaná závažná onemocnění: běžné dětské nemoci

Operace: 0

Úrazy: 0

**Sociální anamnéza:**

Podmínky bydlení: bydlí sám v domě, je svobodný, bezdětný, pečuje o něj sestra a neteř (bydlí ve stejné ulici)

**Pracovní anamnéza:**

Pracovní zařazení: starobní důchodce, dříve podnikatel, vedl svoji autodílnu

**Farmakologická anamnéza:**

Pacient nemá žádnou chronickou medikaci.

**Alergie:**

včelí bodnutí

**Abusus:**

Kouření: nekouří

Alkohol: příležitostně (občas si zajde s kamarády na pivo)

Káva: 1-2 x denně

**Závěr a doporučení:**

MND, končetinová forma v.s.

Lékařem doporučena akutní hospitalizace.

(41)

### ***2.1.3 Fyzikální vyšetření***

Fyzikální vyšetření pacienta bylo provedeno lékařem při příjmu dne 10.12.2018 ve 14 hodin a je zaměřeno především na neurologický systém.

**Celkový stav:** stoj a chůze samostatně, obtížně se zvedá ze židle, střední kostry, řeč huhlavá, dysartrie, bez dušnosti a cyanózy, hydratace hraniční, třes 0

**Vědomí:** jasné vědomí, normální orientace (identifikuje místo, čas a osoby), na otázky odpovídá přiměřeně a správně, spolupracuje

**TK:**125/85 mm/Hg

**P:**97/min

**TT:** 36,6 °C

**Počet dechů:** 18/min

**Věk:** 76 let

**Výška:** 176 cm

**Váha:** 60 kg

**BMI:** 19,5

**Hlava:** mimika symetrická, hlava poklepově nebolestivá, mezocefalická

**Oči:** zornice symetrické, skléry bílé, spojivky růžové, bulby volně hybné, reaktivní +/-

**Jazyk:** plazí středem, atrofie, bělavě povleklý

**Chrup:** kariézní a neúplný chrup

**Krk:** oslabení šíjových svalů, hlava svěšená dopředu

**Hrudník:** souměrný

**Horní končetiny:** fascikulace svalů oboustranně, difúzně hypotrofie až atrofie, oslabení svalů, reflexy zvýšené (C5-C8 ++/+), taxy nelze, Mingazziniho příznak – horní končetiny neudrží ve vzduchu

**Dolní končetiny:** fascikulace svalů oboustranně, oslabení, hypotrofie svalů, taxy v normě, citlivost neporušena, reflexe zvýšené (L2-L4 +++/+++), S1-S2 ++/+), Mingazziniho příznak bez poklesu, pyramidové jevy iritační pozitivní

**Břicho:** v úrovni hrudníku, souměrné, poklep diferencovaně bubínkový, břicho citlivé na pohmat, bez hmatné rezistence, reflexy

**Motorické funkce:** Rombergův příznak je pozitivní, oslabené držení těla a nedostatečná koordinace svalů, svalová síla slabá

**Senzorické funkce:** citlivost v pořádku, při vyšetření ladičkou cítí normální vibrace

(41)

### ***2.1.4 Ošetřovatelská anamnéza***

Ošetřovatelskou anamnézu jsem provedla dne 10.12.2018 v 16:30 hodin, při příjmu pacienta na oddělení. Shromažďování údajů o pacientovi jsem získala zejména rozhovorem, pozorováním, testováním a měřením. Na závěr jsem zpracovala celkové zhodnocení nemocného. Pro zpracování ošetřovatelské anamnézy jsem si vybrala anamnézu 3. lékařské fakulty. (Příloha č. 1)

Mnoho informací o pacientovi jsem si zaznamenala také druhý den, při elektromyografickém vyšetření pacienta dne 11.12. v 9 hodin, u kterého jsem byla přítomna (41) a od rodiny pacienta (neteře).

Považovala jsem za vhodné rozšířit ošetřovatelskou anamnézu o informace z každodenního života pacienta. Pacient má neurologickou diagnózu a jeho hlavním problémem je počínající ztráta soběstačnosti v sebeobsluze. Vybrala jsem si proto Model každodenních činností, který podle mě nejlépe vystihuje jeho základní životní potřeby.

Pacient vyjádřil svůj ústní i písemný souhlas s použitím informací za účelem mé bakalářské práce. Tento informovaný souhlas je spolu s žádostí o umožnění sběru dat v nemocničním zařízení k nahlédnutí u autorky práce.

### ***2.1.5 Ošetřovatelský model každodenních činností (Activities of daily living – ADL)***

Abych získala o pacientovi více potřebných informací týkajících se hlavně sebeobsluhy v běžných denních činnostech, vybrala jsem si humanistický model ošetřovatelství „Model každodenních činností“ nebo také model nazývaný „Model životních aktivit“. Tento model vychází z životních aktivit člověka.

Tento model se často používá ve Velké Británii a zdůrazňuje význam pacientovy schopnosti provádět samostatně činnosti běžného denního života. Zabývá se základními životními potřebami jedince, kdy každá jeho aktivita je odrazem určité potřeby.



Model zformulovaly Nancy Roper, Winifred Logan a Alison Tierney. Vycházely z humanistické filozofie, z poznatků z fyziologie, psychologie a z teorie a prací A. Maslowa (o lidských potřebách) a V. Henderson (o základní ošetrovatelské péči).

**Autorky modelu stanovily 12 základních životních aktivit: (21)**

1. Udržování bezpečného prostředí
2. Komunikace
3. Dýchání
4. Jídlo a pití
5. Vylučování
6. Osobní hygiena a oblékání
7. Kontrola tělesné teploty
8. Pohyb
9. Práce a hry
10. Projevy sexuality
11. Spánek
12. Umírání

Každá aktivita má 3 aspekty, které zahrnují oblast fyzickou, psychologickou a sociální. Životní aktivity zdravý jedinec vykonává samostatně a je nezávislý.

Pokud je však jedinec z nějakého důvodu v některé aktivitě závislý na okolí, sestra mu v těchto činnostech poskytuje asistenci nebo je sama provádí, povzbuzuje ho a doporučuje nejlepší způsoby, jak si zachovat samostatnost.

**Faktory, které ovlivňují potřeby a požadavky ošetrovatelské péče jsou:**

Fyzické (*např. nemoc, úraz, nepohyblivost, věk*)

Psychické (*např. city, neschopnost komunikace, porucha psychiky*)

Sociálně kulturní (*např. životní styl, etnická příslušnost, zvyky*)

Životní prostředí (*např. bariéry*)

Politické a ekonomické (*např. nezaměstnanost, bezdomovci, běženci*) (21,42)

Sestra by měla umět posoudit funkční potenciál pacienta tím, že u každé aktivity zjišťuje, jak je pacient schopen či neschopen ji vykonávat. Tento model je často využíván u neurologických diagnóz nebo u seniorů. (21, 32,42,52)

### **1.Udržování bezpečného prostředí**

Od pacienta jsem zjistila, že žije v domě úplně sám, většinu času tráví na zahrádce, když je pěkné počasí. V minulosti byl velice manuálně zručný, měl svoji autoopravnu a v dílně trávil mnoho času. Se zhoršující se poruchou hybnosti horních končetin si byl vědom, že mnoho činností vykonávat již nemůže. Musel se vzdát svých oblíbených činností, příjemných starostí o zahradu nebo oprav automobilů.

Tvrdí, že se občas cítí slabý a s obtížemi se zvedá ze židle. Jednou doma upadl, ale nic vážného se naštěstí nestalo. Není schopný provést běžný úklid, a tak mu vypomáhá v tomto směru neteř.

### **2. Komunikace**

Během našeho rozhovoru je pacient přátelský a spolupracující. Nyní pozoruje zhoršení řeči, sám si toho ze začátku nevšiml, upozornila ho rodina. Přisuzoval toto zhoršení a huhlavou řeč spíše k nedostatečné komunikaci s lidmi a k neúplnému chrupu.

### **3. Dýchání**

Obtíže s dýcháním nepocítuje a v minulosti je neudává. Vadí mu jen, že má hlavu svěšenou dopředu a bolí ho za krkem. Je nekuřák.

### **4. Jídlo a pití**

Problémy s jídlem dříve nepozoroval, hubnutí ho znepokojuje až nyní, protože ho upozornilo okolí. Chuť k jídlu totiž má, ale nemá hlad, a tak se o jídlo moc nestará. Mezi oblíbená jídla patří různé druhy omáček, knedlíky a pacient má také rád sladké, například koláče. Před 2 lety vážil 75 kg a nyní má 60 kg. Snídani si připravuje většinou sám, ale dělá mu čím dál větší obtíže krájení, zvedání konvice a hrnečku nebo otevírání obalů od některých potravin. Obědy mu již delší dobu zajišťuje sestra. Ta si také první všimla, že její bratr hubne a snaží se více dohlížet na jeho stravovací a pitný režim. Od pacienta jsem se dozvěděla, že ráno

pije čaj nebo kávu, k obědu a k večeři sklenici minerálky nebo piva. Zajímalo mě, jestli pacientovi otevírání nápojů činí nějaké obtíže a jestli používá nějaké pomůcky k usnadnění otevření lahve. Přiznává, že o takové pomůcce slyšel, ale nepoužívá ji, zatím se mu vždycky, i když s obtížemi podařilo lahev otevřít. Příležitostně chodí s kamarády na pivo. Tvrdí, že žízeň nepocítuje a pije pouze u jídla. Večeři si připravuje sám, většinou je to pečivo a uzeniny nebo má ještě jídlo od oběda, které mu připravuje jeho sestra. Nákupy mu zajišťuje rodina.

### **5. Vylučování**

V této oblasti nemá pacient žádné obtíže, inkontinencí netrpí, stolici mívá pravidelně. V noci občas vstává z důvodu nucení na močení.

V posledních 3 měsících udává, že se mu hůře zvedá z WC sedátka, madla na toaletě nemá.

### **6. Osobní hygiena a oblékání**

Pacient přiznává, že se situace v tomto směru velmi horší. Posledních 6 měsíců pozoruje, že není schopný se při hygieně a v oblékání obsloužit jako dříve, kdy všechno zvládal bez obtíží. Při ranní hygieně má potíže udržet hlavu vzpřímeně a není schopen si důkladně vyčistit zuby, s kartáčkem se mu špatně manipuluje. Přiznal, že si někdy zuby nečistí nebo, že si je čistí pouze jednou denně a to večer. Má potíže se dobře oholit nebo ostříhat si nehty, pomáhá mu neteř. Holící strojek mu někdy z ruky vypadává, manipulaci s nůžkami nezvládá, cítí, že má ruce slabé a neobratné.

V domě má sprchový kout se schodkem, sprchuje se večer a hygienu zatím zvládá, i když s obtížemi. Problém má s manipulací s mýdlem nebo šampónem, není schopný si umýt dokonale některé partie, například nohy nebo záda. Osuškou se nedokonale osuší, padá mu z ruky. Žádné pomůcky k dispozici nemá, ve sprchovém koutě nemá stoličku nebo madla.

Při oblékání má obtíže hlavně s ponožkami. Ostatní obtíže eliminoval tím, že nenosí například košile s knoflíky, ale tričko a svetr nebo nahradil boty s tkaničkami suchým zipem.

## **7. Kontrola tělesné teploty**

Posledních 6 měsíců pociťuje během odpoledních hodin a večer slabost, je unavený a je mu chladno. Neudává, že měl v poslední době zvýšenou teplotu nebo horečku. Při příjmu na oddělení byl pacient bez teploty.

## **8. Pohyb**

Chůzi na kratší vzdálenosti (při odběru anamnézy udává asi do 100 m) zvládá a stoj má v pořádku, závratě nemívá. Přiznává, že si musí častěji odpočinout a pokud si sedne, někdy se obtížně zvedá. Cítí se rychle unavený při chůzi do schodů. Doma má přibližně 3 schody u vchodových dveří a potom také v domě do 2. patra, kde má ložnici. Nejvíce si stěžuje na slabost horních končetin. Již před 2 lety zjistil, že začíná mít slabou levou ruku, o několik měsíců později začala být slabší i pravá. Nyní má potíže ruce zvednout nad hlavu nebo nosit v ruce těžší břemena.

V minulosti nikdy moc nesportoval, rád sleduje sport pouze v televizi. Má rád procházky v přírodě, ale v poslední době pobývá více na zahradě na čerstvém vzduchu nebo jde navštívit jen rodinu nebo známe v nejbližším okolí. Při delší chůzi se cítí rychle unavený a dlouhé procházky již nezvládne.

## **9. Práce a hry**

Pacient se věnoval mnoho let opravám aut a v okolí svého bydliště byl proto známý a oblíbený. Práce pro něj byla zároveň i jeho koníčkem. Rád se věnoval také práci na zahradě a mnoho věcí si dokázal opravit sám. Během posledních dvou let musel přerušit mnoho činností při údržbě domu a zahrady, například sekání trávníku nebo česání ovoce. Práci v autodílně přerušil. Jako hlavní důvod uvádí neobratnost a slabost rukou, vypadávání předmětů z ruky, častá únava. Jak říká, občas má i vztek, že se mu něco nedaří, pociťuje bezmoc, ví přesně, jak a co provést, ale tělo mu to neumožňuje.

## **10. Projevy sexuality**

Téma o manželství, vztazích či dětech bylo citlivé a pacient si nepřál sdělovat cokoli ze svého intimního života. Respektovala jsem jeho přání a plně ho chápala. Nikdy nebyl ženatý a neměl ani děti.

## **11. Spánek**

Problémy se spánkem pacient nepociťuje. Chodí spát poměrně brzy a vstává okolo 7 hodiny. Poslední dobou špatně usíná, často přemítá nad svými obtížemi. Zejména jeho rodinu jeho stav velice trápí, dělají si starosti a prosila ho, aby navštívil lékaře.

## **12. Umírání**

Pacient si dlouho nechtěl připustit svoje obtíže, přisuzoval je stáří. V poslední půl roce už si byl vědom, že se s ním něco vážného děje, proto přišel i k lékaři. Od rodiny jsem však zjistila, že vyšetření lékařem dlouho odkládal.

Přiznal, že lékaře téměř vůbec nenavštěvoval, ve svém věku neměl vůbec žádnou chronickou medikaci. Dodržoval pouze doporučené návštěvy nebo očkování, ke kterým byl vyzván. Na další doporučení lékaře nedbal a pokud byl například nachlazený, léčil se doma sám.

Nyní hlavně očekává, abychom zjistili, o jaké onemocnění se jedná a co můžeme udělat pro zlepšení jeho stavu.

## **2.2 Průběh hospitalizace**

Na nemocniční prostředí nebyl pacient vůbec zvyklý, nikdy předtím hospitalizovaný nebyl a prakticky lékaře skoro nenavštěvoval, nepovažoval to za nutné. Byl však ochotný podstoupit podrobná vyšetření, aby se zjistilo, z jakého důvodu má své potíže.

Za dobu hospitalizace absolvoval mnoho důležitých vyšetření, které bohužel potvrdily diagnózu onemocnění motorického neuronu. Pacient už byl ve velmi pokročilé fázi tohoto onemocnění a jeho prognóza byla jednoznačně nepříznivá.

### ***2.2.1 Průběh hospitalizace na neurologickém oddělení***

Hospitalizace pacienta směřovala hlavně k diagnostickému pobytu na oddělení a k odstranění akutních obtíží.

#### **1. den**

První den byl pro pacienta velmi náročný, protože vůbec nečekal, že bude muset v nemocnici zůstat. Po důkladném vyšetření neurologem na ambulanci, kam přišel v doprovodu sestry a neteře mu byla doporučena krátká hospitalizace. Pacient souhlasil a rodina zajistila přinesení potřebných věcí do nemocnice. Po přijetí na lůžko byl seznámen s oddělením a jeho chodem, právy pacientů a edukován o dalších postupech a vyšetřeních., které již lékaři naplánovali (krevní odběry, odběr moči, EMG vyšetření, logopedické vyšetření)

V tento den jsem se také pacientovi představila a odebrala ošetrovatelskou anamnézu. Zjistila jsem, že má potíže s hybností horních končetin, má je oslabené a obtížně se zvedal ze židle. Na pokoji, toaletě a koupelně jsem mu proto ukázala a vysvětlila, jak ovládat signalizační zařízení, které v případě potřeby přivolá ošetrovatelský personál. Ukázala jsem mu, jak ovládat elektrické polohovací lůžko, Při večerní hygieně jsme zjistili, že pacient potřebuje dopomoci při mytí zad a hlavy. Vlasy neměl umyté několik dní a nebyl oholený. Souhlasil proto s naší pomocí a velmi ocenil madla a sedátko v koupelně i na toaletě.

Po zhodnocení nutričního skóre jsem zjistila, že je pacient nutričně rizikový, protože všechny odpovědi ze všech oblastí byly pozitivní. Požádala jsem proto o vyšetření nutriční terapeutkou, které bylo naplánováno na druhý den. Dle lékaře byla zvolena dieta č. 3, racionální, v kašovitě formě. Všimla jsem si, že se pacientovi obtížně drží sklenice a také hrnek, proto jsem mu nabídla nádobu s pítkem, tzv. pítko. Má z každé strany 2 držadla, lépe se mu uchopilo a při pití se nepotřísnil.

Při hodnocení bolesti metodou VAS (vizuální analogová škála) udával pacient intenzitu bolesti 4. Stěžoval si na bolest šíje. Na oddělení mu proto byl naordinován lék k tlumení bolesti, Nimesil. Pacient lék dobře toleroval a při přehodnocení bolesti po 1 hodině udával již intenzitu bolesti 2.

- Terapie 1. den (den příjmu)

Nimesil sáčky p.o. v 17 hodin

## 2. den

Druhý den ráno se pacient cítil unaveně, usnul pozdě v noci a stále se probouzel. Ráno mu byla odebrána *krev* (KO, FW, glykémie, minerály, celková bílkovina, albumin, kreatinin, urea, bilirubin, AST, ALT, CRP, moč + sediment). Laboratorní vyšetření neprokázalo žádnou patologii.

Při ranní hygieně pacientovi pomohl sanitář s holením. Celkovou hygienu je zvyklý provádět večer, proto jsme to respektovali. Ráno nás pouze poprosil o pomoc s oholením a při čištění zubů. Dělá mu potíže odšroubovat zubní víčko pasty na zuby a nanést ji na kartáček i samotné čištění zubů. Kolem půl osmé už měl hlad a snědl téměř celou snídani. Velmi ocenil tzv. pítko, které využíval po celou dobu hospitalizace.

V tento den byly pacientovi provedeny důležité vyšetření.

Kolem 9 hodiny bylo provedeno *Elektromyografické vyšetření (EMG)*. Lékaři se snažili EMG vyšetření zařadit do programu co nejdříve, vzhledem k podezření na onemocnění ALS. Pacienta jsem o průběhu vyšetření edukovala a podepsal informovaný souhlas s EMG vyšetřením. Vysvětlila jsem mu, že vyšetření může být mírně bolestivé. U vyšetření jsem asistovala lékaři a již během vyšetření jsme postupně zjišťovali a utvrzovali se, že nález ve svalech odpovídá MND. Ve všech vyšetřených svalech byla přítomna chronická regenerace a zachyceny obrovské potenciály. Nález odpovídal ALS variantě progresivní muskulární atrofie (PMA).

Během dopoledne proběhlo vyšetření *nutriční terapeutkou*, která navrhla nutriční plán, který spočíval v kontrole příjmu stravy a tekutin, zvýšení hydratace a ke zlepšení nutričního stavu zvýšením příjmu živin a energie pomocí sippingu. Příjem stravy a tekutin jsme začali ihned zapisovat do formuláře tzv. talířků a jako sipping dostával pacient Nutridrink 2x denně.

V dopoledních hodinách proběhla také *rehabilitace*. Fyzioterapeutka pacienta vyšetřila a při cvičení se zaměřila na oslabené partie těla a svalové skupiny. Pacient si stěžoval na bolest šíje. Zajistili jsme mu proto měkký krční límec, který mu pomohl držet hlavu vzpřímeně. Při jídle a pití se mu lépe

polykalo, při večerní hygieně si límec sundal, ve sprše mu překážel. Na noc jsme mu límec nedoporučili.

#### Terapie 2 den:

Nimesil sáčky p.o. 1-0-1

Nutridrink (protein energy) 1-0-1

Rehabilitace 1x denně

### **3. den**

Třetí den se pacient cítil o něco lépe, zmírnila se mu bolest šíje a v noci také lépe spal. Během dne nosil měkký krční límec, který mu pomáhal držet hlavu vzpřímeně a při ranní hygieně a při jídle límec velmi ocenil. S fyzioterapeutkou během dopoledne nacvičoval oblékání, vstávání z postele a ze židle. V tento den byla na oddělení přítomna také ergoterapeutka a ta s pacientem probrala také další vhodné pomůcky, které by si mohl domů pořídit, například otevírač PET lahví, elektrický kartáček na zuby, elektrický holící strojek, a hlavně WC nástavec a madla na toaletu. Ergoterapeutka dochází na oddělení pouze 2x týdně, ale věnuje se pečlivě pacientům po CMP nebo s neuromuskulárním onemocněním (ALS, myastenia gravis, svalové dystrofie různého typu).

Tento den bylo provedeno skiagrafické vyšetření krční páteře, které odhalilo pokročilé degenerativní změny.

Během odpoledne byla pacientovi sdělena jeho diagnóza. Sdělování špatné diagnózy je pro lékaře velice těžké, zvláště při onemocnění ALS již v pokročilém stádiu. Pacient si přál být u tohoto sdělení sám, bez rodiny. Poskytli jsme pacientovi soukromí, rozhovor s lékařem probíhal na vyšetřovně na oddělení. Diagnózu pacientovi sdělil lékař, specialista pro neuromuskulární onemocnění, který ALS diagnostikoval při EMG vyšetření. Při sdělování diagnózy lékař zjistil, že pacient už má některé informace týkající se onemocnění ALS. Z obavy, že se o tuto nemoc jedná si již některé informace vyhledal. Při rozhovoru s lékařem se zajímal také o možnou medikaci, včetně u nás neregistrovaného léku Edavarone. Po sdělení této diagnózy byl pacient velmi smutný a chtěl jít domů. Přesvědčili jsme ho, že je třeba ještě dokončit některá vyšetření, které jsou naplánovány další den. Potom bude moci jít domů.



Do medikace byl přidán preparát Riluzol, který neléčí samotné onemocnění ALS, ale pouze zlepšuje kvalitu života tím, že zpomaluje progresi onemocnění. Je jako jediný v současné době na našem trhu k dispozici a má prokazatelné účinky.

Dalším preparátem doporučeným do medikace byl Zoloft. Tento přípravek se používá k léčbě deprese a úzkosti.

Pacient oba léky toleroval dobře.

#### Terapie 3 den:

Nimesil sáčky p.o. 1-0-1

Riluzol Tbl. p.o. 1-0-1

Zoloft 50 mg Tbl. p.o. 1.0-0

Nutridrink (protein energy) 1-0-1

Rehabilitace 1x denně

#### **4.den**

Tento den se pacient cítil unavený, přiznal, že v noci moc nespál a myslel na svoje onemocnění, co bude dál. Pobyt v nemocnici se mu již zdál dlouhý a blížily se Vánoce. Chtěl být s rodinou. Slíbili jsme mu další den propuštění do domácí péče.

Doplňili jsme v tento den ještě *spirometrické vyšetření*. Vyšetření prokázalo středně těžce sníženou vitální kapacitu plic s podezřením na restriční ventilační poruchu.

Proběhlo také vyšetření *logopedkou*, která zjistila lehkou dysartrii a dysfagii. Pro screening dysfagie používáme na neurologii test Gugging Swallowing Screen (GUSS). Vyšetření provádí logopedka a spočívá v testování polykacích schopností tekutiny a stravy. Zároveň se vyšetřuje i schopnost zakašlat, polykání slin nebo hlas. Při negativním výsledku je maximální počet bodů 20. (40) U pacienta byla zjištěna 16 body (16/20) lehká forma dysfagie s nízkým rizikem aspirace. Při polykání stravy zahuštěné a tekuté konzistence byl test úspěšný, ale polykání pevné konzistence neúspěšné. Proto i logopedické vyšetření doporučilo stravu měkčí (pyré) a tekutiny pít velmi pomalu, po doušcích.

#### Terapie 4 den:

Nimesil sáčky p.o. 1-0-1

Riluzol Tbl. p.o. 1-0-1

Zolof 50 mg Tbl. p.o. 1.0-0

Nutridrink (protein energy) 1-0-1

Rehabilitace 1x denně

#### **5.den**

Pátý den po domluvě s lékařem proběhlo propuštění do domácí péče.

Pacient byl propuštěn v doprovodu rodiny a on i rodina byli edukováni, co vše nyní bude obnášet domácí péče. Sestra i neteř pacienta byly velmi ochotné, na naše doporučení slíbily, že zajistí kaloricky hodnotnější složení stravy (kuřecí maso, ryby, tvaroh, vejce) a budou dohlížet na stravovací a pitný režim. Pro zlepšení polykání bude pacient nosit krční límec (podpoří ochablé svaly) a doporučena mu byla strava v kašovitě formě (pyré, přesnídávky, jogurty, mixované polévky). Kromě límce jsme mu doporučili vybavit koupelnu madly a na WC pořídit taktéž madla a podstavec na WC. Na tyto pomůcky mu byl vypsán poukaz a rodina mu je vyzvedne ve zdravotních potřebách. S rodinou jsme probrali další možnosti pomůcek, které doporučil ergoterapeut (elektrický zubní kartáček, lžice s rukojetí, otevírač PET lahví, ručník s poutky, bezdotykový dávkovač mýdla nebo tzv. pítka).

#### Medikace při propuštění:

Riluzol Tbl. p.o. 1-0-1

Zolof 50 mg Tbl. p.o. 1.0-0

Pacient byl pozván na kontrolu v neuromuskulární poradně dne 6. ledna, po Vánocích. Na této kontrole bude důležité zkontrolovat stav pacienta (váhu, fyziologické funkce, stav hybnosti, výživy, polykání a dýchání). Neméně důležitý bude pohovor s pacientem a jeho rodinou o dalším postupu. Ve vhodné dobu a včas musíme pacienta informovat o Předem vysloveném přání.

Dalším postupům ve sledování stavu pacienta se podrobněji věnuji v samostatné kapitole Dlouhodobá péče.

## 2.3 Ošetrovateľské problémy

Na základe zhodnocení pacienta, jeho potrieb a súčasných potíží jsem identifikovala dva ošetrovateľské problémy, ktoré jsem shledala veľmi závažnými, s potrebou okamžitej intervencie.

Všetchny pacientovi obtíže vyplývají z progresu jeho onemocnění. Tyto obtíže spolu vzájemně souvisí a pramení z oslabení svalstva, zejména horních končetin. Týkají se zejména sebeobsluhy v hygieně, v oblékání a v příjmu potravy.

### *2.3.1 Deficit sebestarpe v hygieně a v oblékání z důvodu základní diagnózy*

**Sebestarpe** je soubor činností, které si každý jedinec zabezpečuje sám za účelem zachování života, pohody a zdraví. Tyto činnosti jsou ovlivňovány věkem, schopnostmi jedince a sociokulturním prostředím. (44)

**Soběstačnost** se rozumí schopnost člověka uspokojovat své základní životní potřeby v běžných denních aktivitách (hygiena, oblékání, stravování, nakupování, úkony spojené se základní péčí o domácnost). Tyto činnosti provádí soběstačný člověk samostatně a bez pomoci nebo dohledu druhé osoby.

Pokud není člověk schopen tyto činnosti vykonávat, stává se závislým, a to buď lehce, středně nebo těžce. Soběstačnost v běžných denních aktivitách (Activities of Daily Living-ADL) patří pro každého člověka k velmi ceněným hodnotám a výrazně ovlivňuje jeho kvalitu života. I přes veškerou péči však nemohou všechny osoby s hybným postižením dosáhnout plné soběstačnosti. Je ale třeba jim vždy umožnit dosáhnout nejvyšší míry soběstačnosti. Úkolem sestry je okamžitě rozpoznat potenciální riziko, zhodnotit míru soběstačnosti a zajistit aktivní ošetrovateľskou péčí tím, že bude pacienta aktivizovat, udrží dosavadní míru soběstačnosti a bude podle možností pracovat na jejím zlepšení. (35,36)

### **Podle stupně soběstačnosti rozdělujeme nemocné:**

- Zcela soběstační (nezávislí na pomoci sestry, psychicky relativně kompenzovaní)
- Částečně soběstační (schopní sebeobsluhy mimo lůžko, ale za pomoci ošetřovatelského personálu)
- Zcela či částečně soběstační, ale upoutaní na lůžko, případně psychicky dekompenzovaní (vyžadují větší či menší pomoc sestry)
- Nesoběstační (upoutaní na lůžko, v bezvědomí nebo v těžkém stavu, psychicky dekompenzovaní, jsou závislí kompletně na péči ošetřovatelského personálu) (42)

### **Stádia soběstačnosti u ALS**

Slabost a porucha hybnosti u onemocnění ALS progreduje a postupně postihuje všechny končetiny, trup, šíji, bulbární a dýchací svaly. Na základě stupně svalového oslabení můžeme rozlišit 6 funkčních stádií. Každé z nich vyžaduje jiný terapeutický přístup.

#### **1. stadium**

Jde o časnou fázi onemocnění a pacient je samostatně pohyblivý, v ADL nezávislý. Může být mírné oslabení nebo snížení svalové síly. Zaměřujeme péči na zlepšení nebo zachování celkového stavu samostatným nebo asistovaným cvičením, úpravou domácího prostředí.

#### **2. stadium**

V některých svalových skupinách má pacient středně těžké oslabení (zakopávání, porucha jemné motoriky). V tomto stadiu zvážíme vhodnost pomůcek, event. zařídíme jejich individuální zhotovení a pokračujeme ve cvičení.

#### **3. stadium**

Některé svalové skupiny jsou již výrazně postiženy, ale pacient zůstává ještě pohyblivý (výrazné postižení jemné motoriky, parézy, obtížné vstávání ze židle). Cílem je zvýšit soběstačnost, předepsat různé pomůcky (měkký krční límec, event. mechanický vozík).

#### 4.stadium

Bývá těžké postižení končetin, pacient by měl mít dostupné speciální pomůcky jako mechanický vozík, polohovací postel nebo sedačka, antidekubitální matrace. Cvičení je pasivní, k prevenci kontraktur, důležitá je péče o kůži.

#### 5.stadium

Střední až těžké oslabení, kdy je těžké se pro pacienta přesouvat z lůžka na vozík. Je vhodné zvážit indikaci elektrického vozíku a zdviháku. Polohovací postel a antidekubitální matrace je samozřejmostí. Stupňuje se slabost šijových svalů, indikován může být i tuhý límec. V tomto stádiu se může objevit i bolest.

#### 6.stadium

Pacient je ležící, v ADL nesoběstačný. Největším problémem je neschopnost udržení vzpřímené držení hlavy, dechové obtíže, narůstající bolest. Je nutné pacienta polohovat, předcházet trombembolické nemoci a podkládat rizikové části těla. V tomto stádiu je důležitá co nejlepší péče o kvalitu života každého dne. (38)

### **Hodnocení soběstačnosti:**

Sestra může hodnotit soběstačnost pacienta pozorováním, při provádění základních denních činností, ale k přesnějšímu vyjádření míry soběstačnosti se používají ověřené testovací škály. (42)

V současnosti patří mezi nejčastěji používané škály **Barthelové test (Barthel Index)** základních denních aktivit (Activities of Daily Living – ADL). Doporučuje se a užívá nejčastěji u geriatrických pacientů. Byl vytvořen v roce 1965 Mahoneyovou a Barthelovou a původně byl využíván u pacientů s neuromuskulárním postižením, po cévních příhodách nebo onemocněních pohybového aparátu. Je používán jako měřítko funkčního postižení.

Hodnotí funkční omezení ve 3 stupních (0,5,10 bodů) a jeho výhodou je rychlá administrace a jednoduchost. Při hodnocení stupně závislosti je pacient s výsledkem 0-40 bodů nezávislý, 45-60 bodů středně závislý, 65-95 bodů lehce závislý a 100 bodů nezávislý.

Nevýhodou tohoto hodnocení je, že nepostihne drobné změny, které vedou ke zlepšení či ke zhoršení. V některých zemích, například v Německu je výše skóre indexu Barthelové využíváno jako kritérium pro úhradu zdravotnických služeb. (32,43,49)

**Tab. č. 4 Barthelové test (22)**

(ADL – Activities of Daily Living )

Činnost	Provedení činnosti	Body
1. najedení, napití	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
2. oblékání	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
3. koupání	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
4. osobní hygiena	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
5. kontinence moči	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
6. kontinence stolice	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
7. použití WC	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
8. přesun lůžko – židle	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
9. chůze po rovině	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
10. chůze po schodech	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0

**Hodnocení stupně závislosti v základních denních činnostech:**

0–40 bodů: vysoce závislý

45–60 bodů: závislost středního stupně

65–95 bodů: lehce závislý

100 bodů: nezávislý

V roce 1989 vznikl **modifikovaný test Barthelové**, který posuzuje schopnosti každodenních činností. Vytvořil jej Shah et al a tento test obsahuje stejné položky jako originální Barthel Index, jen jinak pojmenované.

**Test ošetrovatelské zátěže** (podle Svanborga, modifikovaný Staňkovou) je podobný testu Barthelové a obsahuje 8 kategorií (pohybová schopnost, osobní hygiena, jídlo, inkontinence moče, inkontinence stolice, návštěva toalety, dekubity, spolupráce s nemocným). Při hodnocení testu znamená nulový počet bodů úplnou nezávislost, a naopak maximální počet 38 bodů poukazuje na úplnou závislost.

Dalším testem, který hodnotí závislost v základních denních činnostech je **Katzův test každodenních činností** (Katz Index of Activities of Daily Living).

Vytvořil ho Katz roku 1963 a výhodou je jeho krátké provedení (5 minut). Obsahuje pouze 6 položek (funkcí) a původně byl vyvinut pro pacienty se zlomeninou femuru. (23,36,42,43,49)

**Tab. č. 5 Katzův index (22)**

**Katzův index**  
(posouzení šesti základních aktivit každodenního života)

Potřeba	Indikuje nezávislost	Indikuje potřebnou asistenci	Indikuje závislost
Koupání (mytí žinkou, koupání nebo sprchování)	Nepotřebuje žádnou pomoc. Pokud se koupá ve vaně, dostane se sám/a do vany i z vany	Potřebuje pomoc při mytí pouze jedné části těla (např. zad nebo nohou). Potřebuje pomoc s přesunem do vany či z vany	Potřebuje pomoc při mytí více než jedné části těla nebo je neschopen se umýt
Oblékání	Vyndá oděvy i spodní prádlo ze šatníku a zásuvek. Je schopen/a si zapnout knoflíky (patentky, háčky). Oblékne se bez pomoci	Vyndá oblečení a oblékne se bez pomoci s výjimkou zavazování bot nebo zapínání knoflíků	Potřebuje pomoc s výběrem oblečení nebo při oblékání, nebo zůstává částečně či zcela neoblečený
Vyprazdňování	Chodí na toaletu, poté se utře a oblékne bez pomoci. Může používat kompenzační pomůcky (hůl, chodítko, vozík). Na toaletu se přesune sám. V noci může používat podložní mísu, močovou láhev či mobilní WC. Ráno nádobu vyprázdni	Potřebuje pomoc dopravit se na toaletu, s utíráním či oblékáním. Potřebuje pomoci při nočním používání podložní mísy, močové láhve či mobilního WC	Nedojde na toaletu. Vyprazdňuje se v lůžku
Přemisťování	Je chodící. Přemisťuje se z a do lůžka a vozíku bez pomoci. Může používat kompenzační pomůcky (např. hůl či chodítko)	Potřebuje pomoc při přemisťování z a do lůžka a vozíku	Nevstává z lůžka
Schopnost udržet moč a stolici	Plně kontroluje vyprazdňování stolice a močení	Je příležitostně inkontinentní	Potřebuje asistenci při vyprazdňování, má zavedený močový katétr nebo je inkontinentní
Stravování	Nají a pije se sám bez pomoci	Jí sám/a potřebuje pomoc s krájením masa nebo mazáním pečiva	Potřebuje pomoc při jídle a pití. Je částečně či úplně krmen. Má enterální nebo parenterální výživu (tekutiny)

**Hodnocení:**

- A: Soběstačný ve všech šesti funkcích.
- B: Soběstačný ve všech kromě jedné z funkcí.
- C: Soběstačný ve všech funkcích, kromě koupání a jedné další funkce.
- D: Soběstačný ve všech funkcích kromě koupání, oblékání a jedné další funkce.
- E: Soběstačný ve všech funkcích kromě koupání, oblékání, vyprazdňování a jedné další funkce.
- F: Soběstačný ve všech funkcích kromě koupání, oblékání, chování na toaletu, přemisťování a jedné další funkce.
- G: Nesoběstačný ve všech šesti funkcích.

Ostatní: Závislý nejméně ve dvou funkcích, které však nelze klasifikovat jako C, D, E nebo F.

**Test funkční soběstačnosti** (Functional Independence Measure – FIM) vytvořil Granger et al. v USA roku 1986. Zdravotními pojišťovnami je zde akceptován jako hodnotící metoda. Posuzovány jsou schopnosti pacienta v oblasti každodenních činností, mobility, kognice a komunikace. Test se zaměřuje na 18 položek ve 7stupňové škále. Při vykonávání aktivit znamená stupeň 7 a 6 nezávislé provedení, bez potřeby další osoby. Stupně 5,4 a 3 značí modifikovanou závislost, kdy je nutná mírná dopomoc nebo dopomoc ve formě supervize. Při stupni 2 se pacient do činnosti zapojí minimálně a stupeň 1 znamená úplnou dopomoc.

Jako nadstavba testu FIM byl později v Kalifornii vyvinut **Test míry hodnocení funkčního stavu** (Functional Assessment measure – FAM). Ten rozšiřuje FIM o

dalších 12 položek. Tyto položky jsou rozšířené o kognitivní a psychosociální faktory onemocnění, které jsou například u neurologických pacientů často zásadní. FAM se hodnotí na stejné škále jako FIM. (30,43)

**Tab. č. 6: FIM+FAM formulář (30)**

Motorická subskóre:			
Osobní péče:	Přijem	Cíl	Propuštění
1. Sebenošení			
2. Polokání*			
3. Osobní hygiena			
4. Koupání			
5. Očíslování horní poloviny těla			
6. Očíslování dolní poloviny těla			
7. Použití WC			
Kontrola vstřebání:	Přijem	Cíl	Propuštění
8. Kontrola močení			
9. Kontrola vypuštění			
Přesuny:	Přijem	Cíl	Propuštění
10. Lůžko, židle, vankl			
11. Toaleta			
12. Vana, sprchový kout			
13. Auto*			
Lokomoce:	Přijem	Cíl	Propuštění
14. Chůze/jízda na vozíku			
15. Schody			
16. Pohyb v komunitě*			
Kognitivní subskóre:	Přijem	Cíl	Propuštění
Komunikace:	Přijem	Cíl	Propuštění
17. Rozumění			
18. Vyjadřování			
19. Čtení*			
20. Psaní*			
21. Seznamování se s lidmi*			
Sociální schopnosti:	Přijem	Cíl	Propuštění
22. Sociální interakce			
23. Emocionální stav*			
24. Přizpůsobení se limitacím*			
25. Využití volného času*			
26. Řešení problémů			
27. Plánování			
28. Orientace*			
29. Koncentrace*			
30. Bezpečnostní uvažování*			
Rozšířené aktivity denního života			
1. Příprava stravy			
2. Psaní			
3. Péče o domácnost			
4. Nakupování			
5. Finance			
6. Přátelství/občerstvení			

\* - IADL položka

Pro složitější funkce, které obnášejí zvládnutí určitých činností byl vyvinut **Test Instrumentálních aktivit denního života** (Instrumental Activities of Daily Living – IADL). Schopnost vykonávat tyto aktivity je jednou ze základních schopností člověka samostatně žít v komunitě. Patří zde aktivity v oblastech telefonování, transportu, nakupování, vaření, domácí práce, práce kolem domu, užívání léků a finance. Těchto 8 položek se hodnotí jako test Barthelové ve 3 stupních (0,5,10 bodů) a 0-40 bodů znamená v IADL nesoběstačnost, 41-75 bodů částečnou soběstačnost a 76–80 bodů soběstačnost. (23,36,43)

Podobný test, který se zaměřuje jako doplněk hodnocení každodenních činností je **Frenchayský test aktivit** (Frenchay Activities Index). Vyvinul ho Holbrook a Skilbeck v roce 1983 ve Frenchay Hospital v Bristonu. Posuzuje tzv. life style ve třech oblastech – vedení domácnosti, volný čas a pracovní zařazení



spolu se sociálními aktivitami. Patří zde aktivity, které zahrnují nákupy, výlety, čtení knih, společenské kontakty nebo jízda autem. Položky se hodnotí od 6-24 bodů, přičemž 24 bodů znamená celkovou nezávislost. Provedení testu zabere přibližně 5-15 minut. (43)

K hodnocení stavu pacienta s ALS se v zahraničí používají škály a dotazníky, které jsou vhodné zejména ke zjištění progresu onemocnění. Pro zhodnocení funkčního stavu je nejčastěji využívána škála **ALSFRS** (The Amyotrophic Lateral Sclerosis Functional Rating Scale). Byla vytvořena v roce 1990 a využívá se často ve výzkumu a v klinické praxi. Hodnotí fyzické funkce v oblasti ADL pomocí 9 otázek. Ty jsou zaměřeny na hrubou a jemnou motoriku a na bulbární a respirační funkce. Ve stejné roce byla tato škála revidována, protože zahrnovala pouze jednu otázku na respirační funkce. Revidovaná verze **ALSFRS-R** má 12 otázek týkajících se hrubé motoriky (otáčení v posteli, chůze, chůze po schodech), jemné motoriky (oblékání a hygiena, jídlo a psaní), bulbární funkce (slinění, polykání, mluvený projev) a respirační funkce (dušnost, dechová nedostatečnost, ortopnoe).

Další škálou k hodnocení funkčního stavu je **ALSSS** (Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale) vytvořená v roce 1989. Symptomy ALS se hodnotí ve 4 doménách (polykání, řeč, pohyblivost dolních a horních končetin a hygiena).

Všechny ostatní oblasti péče nejlépe pokrývá dotazník **ALSSQOL-R** (Amyotrophic Lateral Sclerosis Specific Quality of life) určený pro hodnocení kvality života. (48)

Soběstačnost je hodnocena i z pohledu legislativy. V posledních letech došlo a neustále dochází k mnoha změnám, které odstartovaly zejména přijetím zákona 108/2006 o sociálních službách. Nárok na příspěvek má osoba starší 1 roku, která z důvodu dlouhodobě nepříznivého zdravotního stavu potřebuje pomoc jiné fyzické osoby při zvládnání základních životních potřeb v rozsahu stanoveném stupněm závislosti. Tyto stupně závislosti se hodnotí podle počtu základních životních potřeb, které tato osoba není schopna bez cizí pomoci zvládat. (35)

Na udržení, testování a obnově soběstačnosti se významně podílí také rehabilitace a specializované lékařské obory, ergodiagnostika, ergoterapie i geriatric. Cílem rehabilitace je obnovit motorické a psychické funkce organismu v co nejkratší době. Důležitá je včasná a komplexní rehabilitace, individualizace postupů, technik, metod a času, které se musí přizpůsobit stavu pacienta a správná koordinace péče o pacienta (multidisciplinární tým). Při ošetřování pacientů je důležitá spolupráce sestry a fyzioterapeuta. Sestra při ošetřování pacientů provádí některé rehabilitační úkony jako polohování, jejíž cílem je zabránit kontrakturám, proleženinám nebo zmírňuje bolest nebo manipulaci s pacientem, tj. přenášení, přemísťování. (23)

Pacientovi, kterému potřebujeme zajistit při ztrátě soběstačnosti vhodnou komplexní péči, můžeme nabídnout služby ambulantní (pro pacienta výhodnější) nebo ústavní (během hospitalizace).

Součástí léčebné rehabilitace je také **ergoterapie**. Ta pomáhá znovu získat ztracené dovednosti nebo je kompenzovat či nahradit. Pacienta povzbuzuje, odpoutává jeho pozornost od nemoci, pomáhá v návratu do sociálního života. Mezi hlavní ergoterapeutické úkoly patří například senzomotorická funkční terapie, trénink kognitivních funkcí, trénink soběstačnosti v denním životě nebo v domácím prostředí. (50, 51, 43, 44)

Ergoterapeut dokáže také poradit s výběrem vhodných kompenzačních pomůcek. Kompenzační pomůcka pomáhá pacientům, které trápí nemoc či snížená pohyblivost k vyšší soběstačnosti. Samotný výběr pomůcky není snadný, protože je důležité, aby pomůcka skutečně plnila svůj účel. Pokud je to možné, je nejlepší pomůcku řádně vyzkoušet. Kompenzační a podpůrné pomůcky by měly splňovat určité nároky. Měly by být pohodlné, funkční, estetické a praktické. Neměly by při jejich používání poškozovat měkké tkáně či působit jiná fyzická poškození. Mezi hlavní funkce pomůcek patří podpora a náhrada ztracené funkce, podpora funkčních schopností, zmírnění či kompenzace postižení a tím i zapojení člověka do běžného života. Pomůcky slouží i jako prevence úrazů a ke zjednodušení každodenních úkonů. (35)

V závislosti na zdravotním stavu a na míře soběstačnosti pacienta se mění také postupy **hygienické péče**. Sestra pomocí nástrojů pro objektivní hodnocení soběstačnosti určí individuální potřeby hygienické péče. Potřeba čistoty se vytváří od nejútlejšího věku a je základní lidskou potřebou. Hygienická péče patří mezi nejosobitější ošetrovatelské výkony, proto je důležité zachovávat intimitu člověka. Zároveň sestra poskytuje podstatné skutečnosti celkového stavu pacienta, které vedou k dalšímu plánování péče (kožní defekty, spolupráce a komunikace, míra soběstačnosti). Dle stavu pacienta sestra koordinuje nebo vykonává hygienické činnosti, odhaluje nedostatky a nesprávné návyky v oblasti hygieny, které systematicky napravuje.

Mezi základní činnosti péče o hygienu patří například mytí rukou, péče o osobní prádlo, péče o dutinu ústní, ranní a večerní hygiena, celková koupel, prevence ošetření opruzenin a proleženin, hygiena vyprazdňování, hygienická péče při inkontinenci, česání a mytí vlasů, holení vousů, péče o nehty. (44)

Pro usnadnění hygienické péče můžeme využít **speciální kompenzační pomůcky**. Při osobní hygieně se využívá např. kartáč s prodlouženou rukojetí, bezdotykový dávkovač na mýdlo, elektrický kartáček na zuby, kartáček s přísavkami k čištění rukou a nehtů nebo ručník opatřený poutky ke snadnému osušení zad.

V oblasti celkové hygieny speciální pomůcky zejména zvyšují bezpečnost při provádění úkonů a usnadňují hygienu v intimních oblastech. V koupelně jsou to nejčastěji různá madla a úchyty, sedačka na vanu nebo do vany, křeslo do sprchy. Na toaletě zejména madla, nástavec na WC nebo klozetové křeslo.

Mnoho speciálních pomůcek můžeme využít také pro usnadnění oblékání. Jsou nejvhodnější pro osoby se sníženou schopností pohybových dovedností. Podpořit je však můžeme také vhodným nácvikem. Jde o to, promyslet předem jednotlivé kroky, aby bylo oblečení připraveno v odpovídajícím pořadí a soustředit se nejprve na horní polovinu těla. Je důležité zajistit stabilní oporu a bezpečí. U osob, které se oblékají na lůžku je vhodnější začít s oblékáním od pasu dolů. Velmi důležitá je také volba oděvu a úprava oblečení.

Mezi časté pomůcky při oblékání patří například navlékač ponožek, zapínač knoflíků nebo podavač předmětů.

U pacienta bylo při posuzování úrovně soběstačnosti pomocí Barthelové testu identifikováno lehké riziko stupně závislosti v základních denních činnostech. Provedení činností v oblasti najedení a napití, v oblékání, koupání, osobní hygieně, použití WC, v přesunu lůžko židle a v chůzi do schodů bylo ohodnoceno vždy pouze 5 body, což znamenalo provedení této činnosti s pomocí. Toto riziko bylo 65 bodů, na dolní hranici. Pokud by se pacient v některé oblasti ještě zhoršil, byl by již na riziku střední závislosti.

Bohužel hybnost se s progresí jeho onemocnění horšit bude a nebude možné dosáhnout plné soběstačnosti. Na základě škály stádia soběstačnosti u ALS je pacient již ve 3. stadiu, kdy jsou již výrazně postiženy některé svalové skupiny. Pacientovi se postupně snižuje svalová síla. Obtížně se proto zvedá ze židle a má výrazně postiženou jemnou motoriku. Během hospitalizace jsme s pomocí multidisciplinárního týmu (fyzioterapeut, ergoterapeut) trénovali s pacientem samostatný nácvik denních činností, zejména v oblasti hygieny a oblékání. Využili jsme některé kompenzační pomůcky, například ručník s poutky, otevírač PET lahví, madla na WC, sedátko ve sprše. Prioritou bylo zařídit pacientovi měkký krční límec. Podařilo se ho zajistit hned druhý den hospitalizace. Límec stabilizoval krk a taky zmírnil napětí v šíjových svalech. Hlava mu nepřepadávala dopředu a on si mohl lépe vyčistit zuby, oholit se, zlepšilo se polykání.

Ke zvýšení rozsahu pohybu a k aktivizaci ochablých svalů přispěla také každodenní rehabilitace. Fyzioterapeutka se zaměřila na oslabené svalové skupiny. Cvičení rukou zaměřila na zvýšení svalové síly a jemné motoriky. Využila některé rehabilitační pomůcky, například míček nebo posilovací gumu. Prováděla také pasivní cvičení pro zvýšení rozsahu pohybu všech kloubů. Vysvětlila pacientovi správnou chůzi, aby nezakopával a tím zvýšil svoji bezpečnost. Důležitou součástí rehabilitace u pacientů s ALS je péče o dýchání, zejména posilování mezižeberních svalů, trénování správného dýchání. Fyzioterapeutka trénovala s pacientem správné dýchání, tzv. „sfoukáváním svíčky“, které také zvětšuje kapacitu plic. Na lůžku posilovala s pacientem břišní svaly mírným tlakem proti odporu do sedu. Všechna cvičení probíhala v krátkých intervalech, jen do mírné únavy, aby se pacient nepřepínal.

Zajímalo nás také domácí prostředí pacienta. Pacient bude po propuštění doma sám a nevíme v jakém domácím prostředí se pohybuje, jestli je toto prostředí bezpečné a není potřeba ho upravit. Od pacienta jsme se dozvěděli, že má sprchový kout se schodkem, ale nemá ve sprše sedátko. Na WC nemá madla a jelikož se obtížně zvedá z WC sedátka, doporučili jsme mu kromě madel i nástavec na WC. Koupelnu je nutné vybavit také sedátkem do sprchy. Pacient i rodina s nabídkou pořízení těchto kompenzačních pomůcek souhlasili. Na tyto pomůcky byl pacientovi předepsán poukaz při jeho propuštění.

Pacienta jsme také informovali o spolku ALSA, který pomáhá lidem s onemocněním ALS a mimo jiné i zapůjčuje některé z těchto pomůcek.

### ***2.3.2 Nedostatečný příjem potravy a tekutin z důvodu základní diagnózy***

Jednou ze základních lidských potřeb je příjem jídla a tekutin. Doba strávená při konzumaci jídla by měla být vnímána jako příjemná součást dne.

Kvalitní stravování je pro člověka nezbytné, Pokud má dost sil a prostředků, dokáže si ho i sám zajistit. Chybné stravovací návyky jsou nejčastější zejména u seniorů. Příčin, které brání správné výživě je mnoho. V oblasti sociální to bývá často samota, monotónní jídelníček, chudoba, nízké znalosti o výživě nebo ztráta funkčních aktivit denního života (nezvládá si nakoupit, připravit pokrm, nakrmit se). Příčiny jsou časté také psychické (demence, deprese, smutek) nebo somatické (nechutenství při různých chorobách či poléková dyspepsie, malabsorpce při různých chorobách, nádorové onemocnění, neúplný chrup).

Staří lidé mají také tendenci rezignovat na estetiku podávání stravy a zlovykem je taktéž nedostatečné přijímání tekutin.

Ztráta hmotnosti je způsobena nemocí a nedostatečným příjmem živin důležitých pro funkci lidského těla. Je velmi důležité úbytek hmotnosti s pacientem řešit co nejdříve. Zajistit ve spolupráci s multidisciplinárním týmem (nutriční terapeut, logoped, fyzioterapeut, ergoterapeut) bezpečné polykání a udržet adekvátní hydrataci a výživu. (35,37)

## Hodnocení stavu výživy

Sestra představuje pro pacienta nejbližší kontakt, a proto by měla již při prvním setkání s ním zhodnotit jeho stav výživy a detekovat případné abnormality.

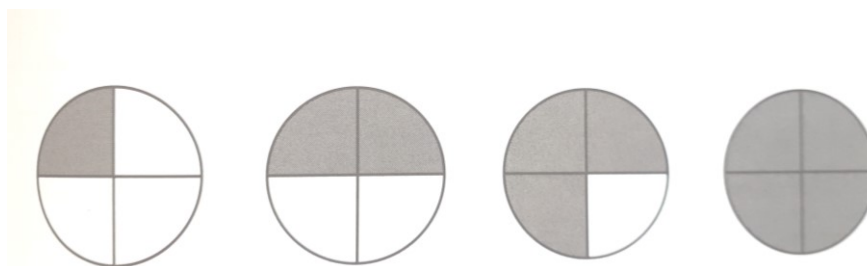
Sestra posuzuje pacientovi stravovací návyky (dietní omezení, potravinové alergie, použití zubní náhrady, poruchy polykání, běžný příjem stravy a tekutin), hodnotí efektivitu nutriční podpory, aktivně vyhledává pacienty, kteří jsou ohroženi rozvojem malnutrice a předchází tomuto problému. (22,46)

Při řešení problémů týkajících se výživy nemocného sestra vždy spolupracuje v týmu. Multioborová spolupráce (lékař, nutriční terapeut, logoped, fyzioterapeut, farmaceut) je předpokladem pro poskytnutí správné a efektivní péče.

Pro objektivní zhodnocení a přesné monitorování výživy slouží bilance stravy a tekutin. Pro její záznam můžeme využít tzv. talířkovou metodu denního sledování příjmu stravy, tekutin, sippingu a bilance tekutin. Je to speciální formulář, kde do částí kola, který představuje talíř uvádíme poměrnou část běžné porce tak, že ji vybarvíme. Například vyznačíme  $\frac{1}{4}$  porce,  $\frac{1}{2}$  porce atd.

Pravidelné přehodnocení screeningu je doporučováno 1-2 týdny. (22)

**Tab.č. 7 Sledování příjmu potravy – tzv. talířky (22)**



### Nutriční screening

K vyhledávání pacientů v nutričním riziku nám slouží jednoduché dotazníky, ze kterých pak plyne je-li nutné u pacienta sestavit nutriční plán.

### NRS (Nutritional Risk Screening)

Skládá se ze 4 otázek a je určený pro hospitalizované dospělé pacienty. Je to jednoduchý nástroj pro zhodnocení nutričního stavu pacienta, zejména při příjmu k hospitalizaci.

**Tab. č. 8: NRS – Nutritional Risk Screening (46)**

Je BMI (kg/m <sup>2</sup> ) pod 20,5?	ANO	NE
Zhubl pacient za poslední 3 měsíce?	ANO	NE
Omezil pacient příjem stravy v posledním týdnu?	ANO	NE
Je pacient závažně nemocen (např. intenzivní péče)?	ANO	NE

#### Hodnocení:

Jsou-li všechny odpovědi NE, opakujte hodnocení 1x týdně.

Je-li jedna odpověď ANO, zavolejte nutričního specialistu.

Mezi další nástroje měření patří **MNA (Mini Nutritional Assessment)**, převážně pro geriatrické pacienty nebo **MUST (Malnutrition Universal Screening Tool)** pro terénní praxi.

### BMI (Body Mass Index)

Index tělesné hmotnosti, který se počítá poměrem hmotnosti ke druhé mocnině výšky v metrech. Není vhodný pro pacienty s velkou svalovou hmotou, pacienty s otoky či ascitem, u kterých je pak výpovědní hodnota BMI nepřesná. (22,46,39)

**Tab. č. 9: BMI, Body Mass Index, index tělesné hmotnosti (46)**

Body Mass Index (BMI) kg/m <sup>2</sup>	
Pod 20 (resp. pod 18,5) *	podváha
20-24,9	norma
25-29,9	nadváha
30-34,9	obezita
35-40 a více	těžká obezita

\*U zdravých osob považujeme za podváhu BMI pod 18,5 kg/m<sup>2</sup>, u osob nemocných již při 20 kg/m<sup>2</sup>

### **Laboratorní vyšetření**

K odhalení subklinických poruch výživy nám slouží laboratorní screening, který zahrnuje biochemické i hematologické vyšetření, eventuálně také speciální laboratorní vyšetření. Nejdůležitějšími hodnotami stavu výživy vypovídá celková bílkovina, albumin a transferin. Dále jsou to hodnoty glykémie, minerálů a stopových prvků a tuků. (22,45)

### **Důsledky a důvody omezení příjmu**

Důvod omezení příjmu stravy je velmi důležitý údaj. Na základě zjištění příčiny můžeme totiž pacientovi pomoci jeho potíže odstranit správnou ošetrovatelskou péčí. Nejčastější obtíže nalézáme v zažívacím traktu. Pátráme po poruše polykání různé etiologie, poruchy trávení (resorpce), metabolické poruchy, poruchy v souvislosti s dutinou ústní a chrupem nebo tumory.

Důsledkem neadekvátní výživy může být:

#### **Malnutrice**

Do definice malnutrice spadá jak obezita, tak kachexie. Je to stav výživy, který je charakterizován přebytkem nebo úbytkem energie či jednotlivých živin.

#### **Kachexie**

Je způsobená těžkým strádáním (hladovění nebo nemoc) a jde o neúmyslnou ztrátu hmotnosti doprovázenou katabolizmem.

#### **Podvýživa**

Stav při nedostatečném příjmu potravy nebo nedostatečné absorpci energie nebo bílkovin.



## **Sarkopenie**

Stav, který se projevuje svalovou ztrátou. Nejčastěji u ležících, imobilních a starých pacientů.

## **Nutriční podpora**

Pro konkrétní podobu nutriční podpory se rozhodujeme na základě zhodnocení pacienta. Umělá výživa enterální nebo parenterální poskytuje pacientovi zlepšit nutriční stav a poskytne mu větší šanci na zotavení. Výživa musí být volena individuálně na základě možností a potřeb pacienta. S úspěchem je možné kombinovat také enterální výživu s parenterální. U terminální fáze onemocnění je nutné zvážit etické aspekty podávání nutriční podpory, zvláště pokud již výživa pacientovi nepřináší žádný benefit. (39,22, 45)

## **Enterální výživa**

Pokud je trávicí trakt funkční, je enterální výživa metodou první volby u pacientů s malnutricí nebo rizikem jejího vzniku. Přípravky enterální výživy jsou farmaceuticky připravené výživné roztoky, které pomáhají mimo jiné také například k udržení střevní mikroflóry. Tyto přípravky je možné podávat perorálně, do žaludku (nazogastrickou sondou, gastrostomií-PEG) nebo do střeva (nasojejunální sondou, jejunostomií). Perorálně podáváme nejčastěji ochucené preparáty, které obsahují buď jednotlivé živiny nebo rovnou všechny složky výživy (sacharidy, bílkoviny, tuky, minerály, vitamíny a stopové prvky). Nasogastrická sonda (NGS) je vhodná pro krátkodobé podávání enterální výživy (max. do cca 6 týdnů). Zavádí se v případě, že pacient není schopen požit celou dávku perorálně. Nejčastěji bývá vedena přes nosní průduchy (nasogastrická), ale je možnost ji zavést i ústy (orogastrická).

**Perkutánní endoskopická gastrostomie** se používá častěji než jejunostomie a zavádíme ji u pacientů, u kterých se předpokládá dlouhodobé podávání výživy. **PEG** je metoda, při které se tenká sonda zavádí břišní stěnou do žaludku v průběhu gastroscopického vyšetření. Zajišťuje dlouhodobý přístup do gastrointestinálního traktu. Do gastrické sondy je možné podat i léky, pokud je pacient nemůže přijímat perorální cestou. K drcení léků se používá třecí miska

s tloučkem a výsledný prášek smícháme s malým množstvím vody. Po aplikaci stříkačkou (například Janetova stříkačka) propláchneme vodou, abychom zabránili ucpání sondy. Při dlouhodobém podávání enterální výživy můžeme zhruba za 6-8 týdnů po založení gastrostomie založit výživový knoflík (tzv. feeding button). Je to pomůcka pro lepší kosmetický efekt, pro pacienta diskrétní, protože nevyčnívá. Výživa do tohoto vstupu je přiváděna speciálním aplikačním setem.

Vždy dáváme přednost enterální výživě před parenterální, pokud je schopen trávicí trakt živiny využít. Enterální výživa přirozeně doplňuje živiny, je prevencí vzniku atrofie střevní sliznice, stimuluje střevní motilitu, má méně nežádoucích účinků a metabolických komplikací a je to levnější způsob výživy. Absolutní kontraindikací enterální výživy je náhlá příhoda břišní, mechanický ileus nebo krvácení do zažívacího traktu. Mezi kontraindikace relativní patří akutní pankreatitida, paralytický ileus, zvracení či žaludeční atonie. (45, 22)

### **Parenterální výživa**

Přípravky parenterální výživy se podávají ve formě výživových roztoků přímo do krevního oběhu. Je vyhrazena pouze pro stavy, kdy nelze použít výživu enterální. Jedním z důvodů může být dysfunkční trávicí trakt (například chybějící část tenkého střeva, ileózní stavy a střevní píštěle či stenózy, malabsorpce). Parenterální výživu lze podávat do periferní, ale i do centrální žíly. Periferní přístup volíme pouze při krátkodobé nutriční podpoře. Centrální přístup volíme při podávání delší než týden a pokud je výživa indikována dlouhodobě, je vhodné zavést katétr podkožním tunelem nebo implantovat venózní port. Mezi nejčastěji používané přípravky parenterální výživy patří systém All-in-one (vše v jednom). Jde o jeden vak, ve kterém jsou smíchány všechny potřebné živiny. Vak se připravuje přísně sterilně těsně před podáním tím způsobem, že se jednotlivé komory vaku smíchají a vytvoří tak potřebnou směs živin. Expirace vaku je okolo jednoho týdne. Nejčastější komplikace při podávání parenterální výživy jsou spojené s punkcí periferní žíly nebo centrální kanylací (pneumothorax, fluidothorax, žilní trombóza, infekce, sepse). Při nedodržení doporučených dávek může také nastat komplikace metabolická (například přetížení nutričními substráty). (45)

U pacientů s ALS se často setkáváme s poruchou polykání. Dysfagie, porucha polykání, je stav, kdy je obtížný průchod tekutin či pevných látek do žaludku. Tyto potíže se ze začátku projevují nenápadně. Pacienti si u jídla nebo pití stěžují na zakašlávání, mají potíže s posunem jídla a s kousáním nebo jim zatéká do nosu při polknutí, vytéká jídlo či tekutiny z úst. Při polykání mohou mít bolesti, hubnou nebo jsou celkově schváceni. Nejzávažnější komplikací je riziko aspirace – průnik potravy, slin nebo tekutiny do dýchacích cest. U pacientů s ALS, kteří nemohou dostatečně odkašlat je následkem aspirace aspirační pneumonie, která zvyšuje mortalitu.

Screening dysfagie provádí nejčastěji logoped. Na podezření obvykle upozorní i zdravotní nebo ošetrovatelský personál.

Běžně používaný screening v nemocnicích a zejména neurologii je

**GUSS – Gugging Swallowing Screen.** Je založen na polykání více konzistencí (sliny, voda, pyré, tuhé sousto) a skládá se ze 2 částí. První částí je nepřímý polykací test, tzv. předtestové vyšetření, kdy se hodnotí bdělost, kašel a odkašlávání a polykání slin. Ve druhé části, v přímém polykacím testu se hodnotí polykání tekutiny, zahuštěné tekutiny a pevné stravy, které nám při vyhodnocení testu poukáže stupeň dysfagie a doporučí vhodný postup a dietu. Při negativním výsledku je maximální počet 20 bodů. Patient měl po testování výsledný počet 16 bodů (značí se: GUSS 16/20) Dysfagická dieta a doporučení k doplnění výživy NGS sondou či PEG se zahajuje u výsledku 14 a méně. (40)

Při terapii se zaměřujeme hlavně na to, aby byl příjem potravy pro pacienta bezpečný. To spočívá v podávání stravy vhodné konzistence (vhodná je nutričně plnohodnotná jemně mixovaná strava, zahušťovadla stravy a tekutin, např. Resource nebo Nutilis), v kombinaci vhodných kompenzačních pomůcek (speciální hrnky, lžičky), cvičení (posilování jazyka, rtů), polykacího manévru, polohování.

U pacientů s velmi těžkým stupněm dysfagie se osvědčila perkutánní endoskopická gastrostomie (PEG).

(39,47)

Na první pohled pacient vypadá velice vyhublý. Při své výšce 176 cm váží 60 kg. V posledních dvou letech ubyl výrazně na váze, udává asi 15 kg. Podle nutričního skóre zjištěného při příjmu je pacient nutričně velmi rizikový, protože ve všech oblastech screeningu byla odpověď pozitivní. Kontaktovali jsme proto ihned nutriční terapeutku, která zavedla nutriční plán.

Pacientovi jsme během pobytu na oddělení zapisovali příjem stravy a tekutin do formuláře ve formě tzv. talířků. Nutriční terapeutka navrhla dietu číslo 3 (racionální) v kašovitě formě. Zvolila stravu této konzistence, aby vytvořila podmínky pro nejbezpečnější polykání. Za vhodný nutriční perorální doplněk doporučila přípravek enterální výživy Nutridrink protein energy v dávce 2 x denně. Podle našich vyhodnocených záznamů nebyl příjem první den dostatečný. Pacient snědl obvykle  $\frac{1}{2}$  nebo  $\frac{3}{4}$  denní porce a vypil 1000-1200 ml tekutin. Nutridrink mu docela chutnal a pil ho pravidelně 2 x denně. I když jsme pacienta k jídlu povzbuzovali, příjem byl stále stejný po celý pobyt.

Rodina pacientovi přinesla jeho oblíbené minerálky a kompoty, a protože budou v domácí péči zajišťovat stravování, dostali informace, která jídla jsou pro pacienta nejvhodnější. Mělo by to být jídlo měkké konzistence, například jemné maso, ryby, tvaroh, bramborová kaše, pomazánky, zralé banány, nastrohané jablko apod.

Poprosili jsem je, aby vybírali jídlo, které nevyžaduje složité otevírání, krájení a aby se snadno nabíralo.

Pacientovi jsme doporučili některé kompenzační pomůcky (speciální příbor s rukojetí, která je tvarovaná tak, aby byl umožněn správný úchop, nádoby s pítkem či brčkem, speciální plastové nádoby nebo dlaňové kapsy – pásek přes dlaň opatřený vakem pro vložení vidličky nebo lžice). (35) Některé z těchto pomůcek jsme měli přímo na oddělení, pacient využil nádobu s pítkem, kterou mohl dobře uchopit.

Během hospitalizace proběhlo vyšetření logopedkou. Ta se zaměřila na vyšetření stavu polykání, mluvený projev a doporučila dechová a hlasová cvičení. Vyšetření logopedkou prokázalo lehkou poruchu polykání (dysfagie). Tato porucha polykání může při jeho onemocnění pomalu progredovat. Ve spolupráci

s nutriční terapeutkou jsme se dohodly na dalších postupech, které podrobněji popisují v dlouhodobé péči o pacienta.

Před propuštěním pacienta do domácí péče jsme ještě jednou probrali to nejzásadnější z oblasti jeho stravování a vhodné nutriční doplňky.

Při naplánované ambulantní návštěvě bude zásadní zkontrolovat váhu pacienta, stav výživy, jestli si pacient zvládá samostatně připravit jídlo (mimo obědů a večeří, které zajistí rodina) a dodržuje naše doporučení.

## 2.4 Dlouhodobá péče

Každé onemocnění může mít jiný průběh. U chronických onemocnění chybí fáze úzdravy a nemoc zasahuje jak oblast fyzickou, tak i psychickou a sociální. Kvalitu života pacientů s chronickým onemocněním ovlivňuje závažnost onemocnění, možnosti léčby a rehabilitace, ale také to, jak se samotný pacient dokáže s nemocí vyrovnat. (26) Po citlivém sdělení nepříznivé diagnózy je nutné během několika následujících dnů s pacientem prokonzultovat plán další péče. Na pravidelné konzultace si pacienty zveme ze začátku v intervalu 1 měsíce, potom dle individuálního stavu a vývoje onemocnění, každé 2-3 měsíce nebo i delší. Je důležité sdělit pacientovi, jak závažné onemocnění může postupovat.

Postupnou ztrátu soběstačnosti je třeba začít ihned řešit vhodnými kompenzačními pomůckami, uzpůsobením bytu a rehabilitací. Při pravidelných konzultacích zjišťujeme, které pomůcky může pacient potřebovat a dle stavu odhadneme, je-li třeba pomůcku už dopředu předepsat. Některé ošetrovatelské pomůcky, nejčastěji mechanický vozík, antidekubitní matrace či polohovací lůžko podléhají schválení revizním lékařem, a to trvá okolo 1 měsíce, někdy i déle. Mnoho pomůcek je dostupných v naší nemocnici na rehabilitačním oddělení nebo přes společnost ALSA. Pomůcky se dají na obou místech zapůjčit a vyzkoušet. Pokud má pacient zájem, máme doporučení na ergoterapeuta, který pomůže s rozmístěním nábytku v bytě, doporučí další vhodné pomůcky. V domácím prostředí je možná také rehabilitace. Rehabilitační pracovník doporučí individuální cviky, včetně procvičování dýchacích svalů a vitální kapacity plic. Rehabilitace působí velmi dobře i na psychiku a jedno z nejvhodnějších cvičení je také jóga. Při konzultacích sledujeme vitální kapacitu plic pravidelnými kontrolami na spirometrii. Při výraznější dechové nedostatečnosti doporučí pneumolog neinvazivní plicní ventilaci, například BIPAP.

**Tab.č. 10 Doporučené hodnoty umožňující indikovat plicní ventilaci BIPAP**  
(10)

- Parciální tlak  $\text{CO}_2$  v krvi nemocného je při vědomí menší 45 mm Hg
- Pulzní oxymetrie během noci ukazuje saturaci krve kyslíkem menší 88 %
- Vitální kapacita plic (FVC) je menší 50 %
- Event. chronická obstrukční plicní choroba neovlivňuje signifikantně dýchání

U pacientů, kteří nedokáží efektivně vykašlávat je velmi dobrým pomocníkem tzv. kašlací asistent (Cough Assist), který pomáhá bezpečně a důkladně odstraňovat sekret z dýchacích cest. Dá se zapůjčit (zdravotní potřeby, společnost ALSA) anebo na základě doporučení pneumologa se dá předepsat jako pomůcka, která však podléhá schválení revizním lékařem. (18)

Důležitou částí konzultace je kontrola stavu výživy pacienta. Kontrolujeme váhu, dotazujeme se na problémy s polykáním. Pacientům s obtížemi při polykání doporučujeme hustější konzistenci stravy a tekutin, nutriční doplňky enterální výživy (nutridrink, nutrikrém, zahušťovadla) a pokud je polykání velmi ztížené rozhodujeme se na základě konzultace s výživovými odborníky co nejdříve pro PEG. Výživu nasogastrickou sondou si pacienti většinou nepřejí vzhledem k jejímu diskomfortu. Pokud pacient potřebuje logopedickou poradnu, zařídíme mu pravidelné konzultace na naší klinice. K logopedickému vyšetření posíláme pacienty hlavně s bulbárním syndromem různého stupně.

Ptáme se na pečující a seznámíme pacienta s možnostmi ošetrovatelské péče. Pokud pečující rodina nemůže zajistit dostatečnou péči, informujeme ji o poskytovatelích ošetrovatelské péče nebo péči zajistíme sami. Dostupná je výpomoc typu home care nebo ústavní péče, kterou poskytují nemocnice, LDN nebo velmi často hospic. (27)

S pacienty ve vhodnou chvíli hovoříme o možnosti dříve vysloveného přání. Nejčastější příčinou úmrtí pacientů s ALS je selhání dýchání. Přání je důležité projednat s pacientem v dostatečném předstihu, aby již nebylo jeho

rozhodnutí ovlivněné momentální dechovou tísní. Ve dříve vysloveném přání mohou pacienti vyjádřit svůj souhlas či nesouhlas s intubací a umělou plicní ventilací (UPV), tracheostomií a s tím spojenou péčí. Většina z nich UPV odmítá, protože si nepřejí prodlužovat své utrpení. Rozhodnutí je důležité zaznamenat do dokumentace a kopii má pacient u sebe pro případný kontakt s jiným lékařem nebo RZS. (10)

Pacient si přál být propuštěn domů, do domácí péče. Byl propuštěn před Vánocemi a péči o něj zajišťovala rodina. Na další konzultaci jsme si ho pozvali 6. ledna, hned po svátcích. Začátkem ledna se na nás však obrátila rodina s tím, že během svátků pacient onemocněl infektem dýchacích cest a je hospitalizovaný na pneumologické klinice. Tuto informaci nám potvrdila vzápětí také i jeho ošetřující lékařka, která se s námi spojila. Lékařka si přála vyjádření neurologa k prognóze pacienta, protože se jeho stav rychle horšil, byl upoután na lůžko, byl febrilní, dyspnoický a významně zahleněný. Navštívila jsem pacienta na pneumologickém oddělení, ale byl somnolentní, kachektický a nebyl schopen rozhovoru. Ve spolupráci s ošetřujícím neurologem byl jeho stav zhodnocen jako terminální fáze onemocnění. V této fázi, která vyústila z progresu nevyléčitelného onemocnění a ze závažného infektu dýchacích cest, bylo hlavním cílem léčby umožnit pacientovi klidnou a důstojnou smrt. Tato skutečnost byla citlivým způsobem prodiskutována s rodinou. Během krátkého pobytu na plicním oddělení byla zajištěna komplexní paliativní péče. Klinický stav pacienta se rychle horšil, došlo k prohloubení respirační insuficience a pacient zemřel klidnou smrtí za přítomnosti rodiny.



### 3. Diskuze

O onemocnění ALS víme stále málo, neznáme příčinu, která ho způsobuje a neexistuje ani žádný lék, který by lidem s touto diagnózou pomohl. V počátku onemocnění mohou být navíc příznaky nespecifické. V lidech taková onemocnění vzbuzují strach, stejně jako například z onkologických onemocnění. Obavy z ALS je často přivádějí do neurologických ambulancí. Nejčastěji je přivádí výskyt fascikulací. Existuje však spousta jiných onemocnění, které ALS napodobují nebo může jít o výskyt tzv. benigních fascikulací. Jistotou je pro každého důkladné vyšetření specialistou. V diagnostice zde má klíčové místo EMG vyšetření. I když se nemoc neprokáže, je možné po nějaké době vyšetření zopakovat, což si většina pacientů i přeje. Se svými obtížemi se mnoho lidí obrací nejprve na praktického lékaře a až potom na neurologa. Někteří lékaři mají bohužel malou zkušenost s tímto onemocněním a nemoc je diagnostikována pozdě. Včasná diagnostika přitom může napomoci zahájit léčbu, která oddálí progresi onemocnění. (14)

Pro svou případovou studii jsem si vybrala pacienta s již rozvinutým onemocněním, a to i proto, abych poukázala na zásadní problémy, se kterými se tyto nemocní potýkají. Mezi nejčastější obtíže patří svalová slabost, nesoběstačnost až imobilita, dysfagie a respirační obtíže. Nemohu opomenout psychické obtíže, kterými tyto pacienti často trpí, pro některé z nich ztrácí život smysl. Závažným faktorem, který vede k depresi je postupná ztráta soběstačnosti. ALS má různé formy s různou prognózou a onemocnění může progredovat měsíce, ale i roky. Doba přežití je u některých forem i více jak 10 let. V dlouhodobé péči máme také pacienty, u kterých je progresse pomalá a průběh onemocnění je tolik nezatěžuje. Snaží se radovat ze života, cvičí, pracují, cestují. Mají sice obtíže, ale ne takové, se kterými by museli být závislí na okolí. Ne všichni se však takto vyrovnávají s tímto závažným onemocněním. Záleží na osobnosti každého člověka, na průběhu jeho nemoci, zda je schopen a ochoten postavit se realitě tváří v tvář. Pro většinu pacientů je vyrovnávání se s touto nemocí velmi těžké, mají deprese, vztek a smutek. (28)

Nejtěžší okamžiky bývají při sdělení diagnózy, kdy je pro pacienta nepředstavitelné zejména to, že je onemocnění nevyléčitelné. Mnoho pacientů se zajímá o vývoj nových léků v klinických studiích. V ČR v současnosti žádná klinická studie zaměřená na ALS neprobíhá. Důležité je zjistit, co je pro pacienta prioritou, nabídnout mu všestrannou péči a hlavní je začít veškeré obtíže řešit zavčas. Mnoho obtíží se dá vyřešit symptomatickou léčbou. Základem je vytvořit důvěrný vztah pacient, lékař, sestra založený především na dobré komunikaci. Velmi důležitá je podpora ze strany rodiny a pokud je nutné psychické problémy řešit, nabídneme nemocnému pomoc klinického psychologa. (14)

Pro pacienta je důležité, zejména v pokročilém stádiu nemoci, aby mu byla zajištěna dostatečná odborná péče. Měl by být sledován ve specializovaném centru nebo u specialisty, který má s ALS zkušenosti. Ten sleduje postupně stav pacienta, zajistí vhodné kompenzační pomůcky, které mohou pomoci pacientovi zachovat nebo i zvýšit jeho soběstačnost. Pokud má pacient výrazně zhoršenou mobilitu, je nesoběstačný, existuje mnoho pomůcek, které pečujícímu ulehčí péči o nemocného (například zvedák, polohovací lůžko). Některé pomůcky bohužel stále nehradí pojišťovna, pacienti se musí obrátit na sociální odbor (například schodolez). Potřebné vyřizování někdy trvá velmi dlouho, ale ze zkušeností z mé praxe vím, že sociální odbor vychází vstříc a nestalo se, že by zamítnul některou žádost. Schvalování některých finančně náročných pomůcek (například BIPAP – domácí plicní ventilace, mechanický nebo elektrický vozík, antidekubitální matrace nebo polohovací postel) revizním lékařem trvá také přibližně 1-3 měsíce. Pro některé pacienty je výhodnější si tyto pomůcky zapůjčit, protože je potřebují rychle. Bohužel však některé pomůcky, například domácí neinvazivní ventilační podpora – BIPAP nebo přenosná odsávačka jsou těžko dostupné v půjčovnách kompenzačních pomůcek. S výběrem kompenzačních pomůcek a s nácvikem soběstačnosti může i v domácích podmínkách pomoci ergoterapeut. Služby ergoterapeuta v domácí péči však nejsou hrazeny ze zdravotního pojištění a pacient si je musí hradit sám.

Průběh nemoci se mění s jeho progresí a ve většině případů se v pozdních stádiích objevuje dechová nedostatečnost (výrazná dušnost, povrchní nebo zrychlené dýchání, špatný spánek, nadměrná denní únava a ospalost, nevysvětlitelná úzkost) nebo ohrožená nutrice (malnutrice, dysfagie, dehydratace). Při rozhodování v otázce života prodlužujících intervencí mnoho pacientů potvrzuje přání tyto intervence podstoupit. Mezi nejčastější intervence, které pacienti s ALS v ČR podstupují je PEG. U pacientů s těžkou dysfagií, rizikem dehydratace a malnutrice může PEG výrazně prodloužit život. Stále mohou přijímat stravu ústy a obsluha gastrostomie je jednoduchá a komfortní. (34) Objektivně dochází ke zlepšení celkového stavu, zvýšení hmotnosti, zlepšení hydratace a celkové kondice a psychiky. S PEG mohou pacienti cestovat, cvičit nebo i plavat. Dysfagií trpí přibližně 90 % pacientů s ALS a u poloviny pacientů můžeme objektivně pozorovat malnutrici. PEG je vhodný indikovat dříve, než poklesne vitální kapacita plic pod 50 % normy. V našem centru pro neuromuskulární onemocnění PEG doporučujeme. Pacienti s ALS a jejich rodiny se zpočátku jeho zavedení obávají, ale lékař jim vysvětlí výhody, používání a ošetřování. Mnohým pacientům s bulbárním syndromem, kteří byli ohroženi malnutricí, PEG výrazně pomohl nebo jim prodloužil život. Výhodný je také dovoz výživy přímo domů, který zajišťují některé nemocniční lékárny.

V pokročilém stádiu nemoci většinou přebírá péči o nemocného rodina. V posledních několika letech však s rozvojem paliativní péče v ČR existuje stále více možností, jak zajistit profesionální péči zkušenými odborníky i v domácím prostředí. Rozvoj hospiců, mobilních hospiců a různých druhů home care, větší výběr a přístup ke kompenzačním pomůckám, to vše přispívá ke zkvalitnění péče.

Po celém světě existuje spousta organizací, které pomáhají lidem s ALS. Například v Nizozemí to je Nizozemská asociace neuromuskulárních poruch, která zahrnuje i jiné neuromuskulární onemocnění, v Japonsku je to Japonská ALS asociace (JALSA) založená roku 1986, v Anglii je to Motor neuron disease asociace, založená již v roce 1979. Výborná péče je v Austrálii, kde je Australská asociace Motor neuron disease, která zahrnuje 7 spolků, které nabízí nemocným s ALS různý servis tím, že pomáhá pečujícím nebo rodinám, pořádá přednášky a víkendy pro pacienty, pečující a rodiny, využívá dobrovolníků, kteří vytváří různé

aktivity pro nemocné s ALS.

V ČR existuje společnost ALSA. Ta pomáhá pacientům i rodinám tím, že nabízí sociální péči a poradenství, může zajistit paliativní péči pro pacienty, provozuje půjčovnu pomůcek, pořádá rekondiční pobyty nebo přednášky. Ošetrovatelská péče o pacienty s ALS je ve světě rozdílná. Velmi záleží na konkrétním systému zdravotní péče, dostupných zdrojích a také na postojích dané země k chronickým onemocněním, zejména k ALS. (18, 33)

## 4.Závěr

Amyotrofická laterální skleróza je závažné onemocnění, jehož příčina stále není objasněna. Neexistuje žádný lék, který by významně ovlivnil její průběh, a proto v léčbě převažuje paliativní péče. V případové studii jsem se zaměřila na ošetrovatelskou péči o pacienty s ALS, zejména paliativní péči, která pomáhá zvýšit jejich kvalitu života.

V teoretické části popisuji krátce anatomii nervového systému, ve které jsem se zaměřila na periferní nervový systém a svalový aparát. V další části popisuji onemocnění motoneuronu včetně ALS a jeho etiologii a symptomatologii. Z velké části se věnuji diagnostice a terapii, která je nejdůležitější z hlediska plánování další péče.

V ošetrovatelské části popisuji příjem a hospitalizaci pacienta s podezřením na onemocnění motoneuronu na oddělení neurologie. Uvádím zde podrobná vyšetření, které vedly k objasnění diagnózy, ošetrovatelskou péči během hospitalizace a plán pro dlouhodobou péči. Podrobně se zabývám ošetrovatelskými problémy, které jsem shledala velmi závažnými. Tyto závažné obtíže postihují většinu pacientů s ALS, u kterých již nemoc progreduje.

Aby byla ošetrovatelská péče kvalitní a snadnější, je velmi důležité pravidelné sledování nemocných s ALS u odborníků. V diskuzi přináším informace, jakým způsobem je možné přispět ke zkvalitnění péče, co nabízí různé organizace u nás i ve světě, které pomáhají pacientům i jejich rodinám. Postupnou progresí onemocnění začínají být tito pacienti závislí na pomoci druhých a onemocnění přináší obrovskou psychickou zátěž nejen pro pacienta, ale i jeho rodinu. Zdůrazňuji zde proto také, jak důležitou roli v péči o pacienta hraje jeho rodina a pečující.

## 5. Seznam použité literatury a jiných zdrojů

1. BEDNAŘÍK, Josef. AMBLER, Zdeněk. RŮŽIČKA, Evžen a kolektiv. *Klinická neurologie. Část speciální II.* Praha 10: Triton, 2010, s. 771-785. ISBN: 978-80-7387-389-9.
2. AMBLER, Zdeněk. *Základy neurologie.* Sedmé vydání. Praha 5: Galén, 2011, s. 13-25. ISBN: 978-80-7262-794-3.
3. AMBLER, Zdeněk. *Poruchy periferních nervů.* Praha 10: Triton, 2013, s.13, s.424-436. ISBN: 978-80-7387-705-7.
4. KAŇOVSKÝ, Petr. Biologický otec moderní neurologie Jean-Martin Charcot (1825-1893). *Neurologie pro praxi. Neurol.praxi* 2017, 18(6): 432-435
5. VLČKOVÁ, Eva. Amyotrofická laterální skleróza. *Neurologie pro praxi.* 2016, 17/6/: 362-365
6. ŠTĚTKÁŘOVÁ, Ivana. EHLER, Edvard. JECH, Robert. *Spasticita a její léčba.* Praha 4: Maxdorf 2012, s. ISBN: 978-80-7345-302-2
7. BELSH, M. Jerry. SCHIFFMAN, L. Philip. *Amyotrophic Lateral Sclerosis: Diagnosis and management for the Clinician.* Armonk, NY: Futura Publishing Co., 1996, p.150. ISSN: 0028-3878
8. KATIRJI, Bashar. KAMINSKI, J.Henry. PRESTON, C.David et al. *Neuromuscular Disorders in Clinical Practice.* Woburn: Butterworth – Heinemann, 2002. ISBN: 0-7506-7169-6.
9. MOUREK, Jindřich. *Fyziologie.* Učebnice pro studenty zdravotnických oborů. 2., doplněné vydání. Praha 7: Grada Publishing, a.s., 2012, s.155. ISBN: 978-80-247-3918-2.
10. RIDZONĚ, Petr. MAZANEC, Radim. *Paliativní péče u terminálních stavů chorob motorického neuronu (amyotrofické laterální sklerózy, progresivní bulbární paralýzy a progresivní svalové atrofie).* *Neurologie pro praxi.* 2010, 11(1). 23-26
11. BAUMGARTNER, Daniel. *ALS jako TDP43-proteinopatie: kognitivní poruchy u ALS, ALS Plus.* *Neurologie pro praxi.* Solen, 2016, 17(6): 366-369. ISSN: 1213-1814.
12. BAUMGARTNER, Daniel. MARUSIČ, Petr. MAZANEC, Radim. *Kmenové buňky v léčbě amyotrofické laterální sklerózy-přehled současných klinických zkušeností.* *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. Cesk Slov Neurol N* 2017; 80/113(1): 27-33.
13. ŠTĚTKÁŘOVÁ, Ivana. MATĚJ, Radoslav. EHLER, Edvard. *Nové poznatky v diagnostice a léčbě amyotrofické laterální sklerózy.* *Česká a slovenská neurologie a neurochirurgie. Cesk Slov Neurol N* 2018; 81(5): 546-554.

14. MAZANEC, Radim. *Amyotrofická laterální skleróza*. Praha, 2008. CZ, RIL.09.03.01.
15. MARKOVÁ, Monika. *Sestra a pacient v paliativní péči*. Praha: Grada Publishing, a.s., 2010. ISBN: 978-80-247-3171-1.
16. RUSINA, Robert. MATĚJ, Radoslav a kolektiv. *Neurodegenerativní onemocnění*. Praha 4: Mladá Fronta, 2014, s.233-241. ISBN: 978-80-204-3300-8.
17. DUFEK, Jaroslav. *Elektromyografie*. Brno: Institut pro další vzdělávání pracovníků ve zdravotnictví Brno, 1995, s.9, 69-71. ISBN: 80-7013-208-6.
18. Zsalsa.cz. *Amyotrofická laterální skleróza (ALS)*. [on-line]. 2019 [cit. 4.4.2019]. Dostupnost z: <http://www.zsalsa.cz/als/whatis>
19. UHLÍŘ, Petr. BETLACHOVÁ, Milada. DVOŘÁK, Radmil. *Péče o pacienta s poruchou pohybu v domácím prostředí-3.část, 3.pokračování. Parkinsonova nemoc, mozečková ataxie, amyotrofická laterální skleróza, poliomyelitis acuta anterior. Nejdůležitější neurologické diagnózy z pohledu rehabilitace*. Medicína pro praxi, 2014. Med.praxi 2014, 11(1):40-43.
20. PETRUCCELLI, Leonard., GITLER. D. Aaron. *Rozluštění záhady ALS*. Scientific American: české vydání. Ústí nad Labem: Espero Publishing, 2002, s.56-61. ISSN 1213-7723.
21. PAVLÍKOVÁ, Slavomíra. *Modely ošetrovatelství v kostce*. Praha: Grada, 2006. Sestra (Grada). ISBN 80-247-1211-3.
22. VYTEJČKOVÁ, Renata, Petra SEDLÁŘOVÁ, Vlasta WIRTHOVÁ, Iva OTRADOVCOVÁ a Pavla OTRADOVCOVÁ. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné II: speciální část*. Praha: Grada, 2013. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3420-0.
23. SLEZÁKOVÁ, Zuzana. *Ošetrovatelství v neurologii*. Praha: Grada, 2014. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-4868-9.
24. eOrthopod.com. A patient's Guide to Dropped Head Syndrome. [on-line]. 2019 [cit. 28.3.2019]. Dostupnost z: <https://eorthopod.com/dropped-head-syndrome/>
25. POKORNÁ, Andrea. *Komunikace se seniory*. Praha: Grada, 2010. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-3271-8.
26. VENGLÁŘOVÁ, Martina a Gabriela MAHROVÁ. *Komunikace pro zdravotní sestry*. Praha: Grada, 2006. Sestra (Grada). ISBN 80-247-1262-8.
27. SLÁMA, Ondřej, Ladislav KABELKA a Jiří VORLÍČEK. *Paliativní medicína pro praxi*. Praha: Galén, c2007. ISBN 978-80-7262-505-5.
28. KELNAROVÁ, Jarmila. *Tanatologie v ošetrovatelství*. Brno: Littera, 2007. ISBN 978-80-85763-36-2.

29. SEIDL, Zdeněk. *Neurologie pro nelékařské zdravotnické obory*. Praha: Grada, 2008. ISBN 978-80-247-2733-2.
30. STIBOROVÁ, Anna. *Funkční míra nezávislosti a Míra hodnocení funkčního stavu (FIM+FAM) jako nástroj pro hodnocení funkčního stavu v neurorehabilitaci*. *Neurologie pro praxi*, Solen. Neurol. praxi 2017; 18(5): 330–333
31. KRIVOŠÍKOVÁ, Mária. *Úvod do ergoterapie*. Praha: Grada, 2011. ISBN 978-80-247-2699-1.
32. MASTILIAKOVÁ, Dagmar. *Posuzování stavu zdraví a ošetrovatelská diagnostika: v moderní ošetrovatelské praxi*. Praha: Grada, 2014. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-5376-8.
33. VOLTZ, Raymond. *Palliative care in neurology*. New York: Oxford University Press, 2004. ISBN 0198508433.
34. OLIVER, David, Gian Domenico BORASIO a Declan WALSH. *Palliative care in amyotrophic lateral sclerosis: from diagnosis to bereavement*. 2nd ed. New York: Oxford University Press, 2006.
35. OPATŘILOVÁ, Dagmar. ZÁMEČNÍKOVÁ, Dana. *Podpora rozvoje hybnosti osob s tělesným postižením*. Brno: Elportál, Masarykova univerzita, 2014. ISBN: 978-80-210-7611-2
36. HEŘMANOVÁ, Jana. ZVONÍČKOVÁ, Marie. *Možnosti hodnocení soběstačnosti sester. Diagnóza v ošetrovatelství: odborný a informační časopis pro zdravotnické pracovníky*. Praha: Promediamotion, 2014. ISSN 1801-1349.
37. STEINBAUEROVÁ, Marie. ČERČANSKÁ, Renata. *Zlovyky ve stravování seniorů. Diagnóza v ošetrovatelství: odborný a informační časopis pro zdravotnické pracovníky*. Praha: Promediamotion, 2014. ISSN 1801-1349.
38. KOLÁŘ, Pavel. *Rehabilitace v klinické praxi*. Praha: Galén, c2009. ISBN 978-80-7262-657-1.
39. TEDLA, Miroslav, CHROBOK, Viktor, ed. *Poruchy polykání: Poruchy prehltnutí*. Havlíčkův Brod: Tobíáš, 2009. *Medicína hlavy a krku*. ISBN 978-80-7311-105-2.
40. Dysfagie.cz. Screening. [on-line]. 2019, [cit. 20.3.2019]. Dostupnost z: <http://dysfagie.eu/domains/dysfagie.eu/pro-odborniky/screening/>
41. Zdravotnická dokumentace pacienta
42. STAŇKOVÁ, Marta. *Základy teorie ošetrovatelství: učební texty pro bakalářské a magisterské studium*. Praha: Karolinum, 1996. ISBN 80-7184-243-5.
43. LIPPERT-GRÜNER, Marcela. *Neurorehabilitace*. Praha: Galén, c2005. ISBN 80-7262-317-6.



44. VYTEJČKOVÁ, Renata. *Ošetrovatelské postupy v péči o nemocné I: obecná část*. Praha: Grada, 2011. Sestra. ISBN 978-80-247-3419-4.
45. KOHOUT, Pavel a Eva KOTRLÍKOVÁ. *Základy klinické výživy*. Praha: Forsapi, 2009. Informační servis pro lékaře. ISBN 978-80-87250-05-1.
46. GROFOVÁ, Zuzana. *Nutriční podpora: praktický rádce pro sestry*. Praha: Grada, 2007. Sestra (Grada). ISBN 978-80-247-1868-2.
47. SOLNÁ, Gabriela. *Dysfagie-spolupráce napříč obory. Sestra, odborný časopis pro nelékařské zdravotnické pracovníky*. Praha: Mladá Fronta, časopis č. 7-8/2013, ročník 23 MK ČR E 15721. ISSN 1210-0404
48. Bužgová, Radka. Kozáková, Radka., Zeleníková, Renáta. Sikorová, Lucie. *Přehled dotazníků a škál hodnotících pacienty s amyotrofickou laterální sklerózou*. Časopis lékařů českých. Čas. Lék. Čes.2018; 157: 41-45
49. SVĚCENÁ, Kateřina. *Hodnocení soběstačnosti pacientů v neurorehabilitaci*. Neurológia pre praxi. Bratislava: Solen, Neurol. prax 2013; 14(3): 133-135. ISSN 1339-4223
50. KONDZIOLKOVÁ, Jolana. *Ergoterapie-součást léčebné rehabilitace. Diagnóza v ošetrovatelství: odborný a informační časopis pro zdravotnické pracovníky*. Praha: Promediamotion, 2014. ISSN 1801-1349.
51. ŠIMEK, Jiří. *Soběstačnost. Diagnóza v ošetrovatelství: odborný a informační časopis pro zdravotnické pracovníky*. Praha: Promediamotion, 2014. ISSN 1801-1349.
52. ALLIGOOD, Martha Raile. *Nursing theorists and their work*. 8 edition. St. Louis, Missouri: Elsevier, [2014]. ISBN 9780323091947.

## 6. Seznam použitých zkratk

ADL	activities of daily living
AIDS	Acquired Immune Deficiency Syndrome
ALS	Amyotrofická laterální skleróza
ALSA	Amyotrophic Lateral Sclerosis Association
ALSFRS	Amyotrophic Lateral Sclerosis Funktional Rating Scale
ALSFRS	R Amyotrophic Lateral Sclerosis Funktional Rating Scale Revised
ALSSSS	Amyotrophic Lateral Sclerosis Severity Scale
ALT	Alaninaminotransferáza
AST	aspartátaminotransferáza
atd.	a tak dále
BSMA	Bulbospinální muskulární atrofie
BIPAP	bilevel positive airway pressure
BMI	Body Mast Index
CNS	centrální nervový systém
CK	kreatinkináza
CO <sub>2</sub>	oxid uhličitý
CMP	cévní mozková příhoda
CRP	C-Reaktivní Protein
CT	Computer tomography
ČR	Česká republika
DNA	Deoxyribonukleová kyselina
DK	dolní končetina
EU	Evropská Unie
FALS	Familiární amyotrofická laterální skleróza
FTLD-	
MND	Frontotemporal lobar degeneration with motor neurone disease
GUSS	Gugging Swallowing Screen
HK	horní končetina
IADL	Instrumental activities of daily living
JIP	Jednotka intenzivní péče
KPR	kardiopulmonální resuscitace
kg	kilogram
KO	krevní obraz
L	lumbální
LDN	léčebna dlouhodobě nemocných
LHK	levá horní končetona
MEP	motorické evokované potenciály
ml	mililitr
MNA	Mini Nutritional Assessment
MR	Magnetická rezonance

MUP	motor unit potential
MUST	Malnutrition Universal Screening Tool
např.	například
NGS	nasogastrická sonda
NRS	Nutritional Risk Screeni
OCHRIP	Oddělení chronické resuscitační a intenzivní péče
ORL	otorinolaryngologie
P	puls
PAS	Physician-assisted suicide
PEG	perkutánní endoskopická gastrostomie
PHK	pravá horní končetina
PLS	Primární laterální skleróza
PMA	progresivní muskulární atrofie
PNS	periferní nervový systém
p.o.	per os (podání medikace ústy)
RZS	rychlá záchranná služba
S	sakrální
SMA	Spinální muskulární atrofie
SMN	Spinální muskulární
tt	tělesná teplota
Th	thorakální
TK	krevní tlak
tzn.	To znamená
tzv	takzvaný
UPV	umělá plicní ventilace
USA	Spojené Státy Americké
VAS	Vizuální analogová škála
v.s.	veri similis

## 7. Seznam příloh a tabulek

- Příloha č. 1: Ošetřovatelská anamnéza, Ústav ošetřovatelství 3 LF UK. Praha. Ošetřovatelská anamnéza. [on-line]. 2019, [cit. 5.12.2019]. Dostupnost z: <https://inis17.lf3.cuni.cz/vyuka/>
- Příloha č. 2: Atrofie jazyka u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou (8)
- Příloha č. 3: Svěšení hlavy dopředu tzv. dropped head syndrome (24)
- 
- Tabulka č. 1: Revidovaná kritéria pro ALS (*Airlie House, 1998*) (14)
- Tabulka č. 2: Doporučený protokol vyšetření EMG při podezření na ALS/MND dle Awaji-Shima (13)
- Tabulka č. 3: Diferenciální diagnostika ALS (13)
- Tabulka č. 4: Barthelové test (22)
- Tabulka č. 5: Katzův index (22)
- Tabulka č. 6: FIM+FAM formulář
- Tabulka č. 7: Sledování příjmu potravy – tzv. talířky (22)
- Tabulka č. 8: NRS – Nutritional Risk Screening (46)
- Tabulka č. 9: BMI, Body Mass Index, index tělesné hmotnosti (46)
- Tabulka č. 10: Doporučené hodnoty umožňující indikovat plicní ventilaci BIPAP (10)

## Příloha č. 1: Ošetřovatelská anamnéza

**Ošetřovatelská anamnéza**  
(Ústav ošetřovatelství, 3. LF UK – pro studijní účely)

Oddělení : NEUROLOGIE  
Datum a čas odběru anamnézy : 10. 12. 2018 16:30  
Jméno (iniciály) : X. Y. Pohlaví: muž Věk : 76 LET  
Datum přijetí : 10. 12. 2018  
Stav: SVOBODNÝ Povolání: DĚCHOVCE, DŘÍVE TADNÍKATEL  
Rodina informována o hospitalizaci : ano ☒ ne ☐  
Diagnóza při přijetí (základní): DNEDOCNĚNÍ MOTORICKÉHO NEURONU  
Chronická onemocnění : 0  
Infekční onemocnění: ☒ NE ☐ ANO  
Režimová opatření: 0  
Léčba:  
Operační výkon: 0 Pooperační den: 1  
Farmakoterapie: 0  
Jiné léčebné metody: 1  
Má nemocný informace o nemoci : ☐ ano ☒ ne ☐ částečně  
Alergie : ☒ ano ☐ ne jaké: VĚELI BODNUTÍ  
Fyziologické funkce : P : 94 TK : 125/85 D : 18 SpO2 : 1 TT : 36,4°C  
**1) Vědomí**  
stav vědomí : ☒ při vědomí ☐ porucha vědomí ☐ bezvědomí GSC : 156  
☒ Orientovaný ☐ Deorientovaný  
Ústav ošetřovatelství, 3. LF UK©



### 5) Vnímání zdraví

Celková úroveň zdraví (nemocnost, vleklá choroba).....  
*BĚHEM ŽIVOTA TĚDĚR ŽÁDNÁ NEMOCNOST, NEDEĚL DŮVOD NAVŠTÍVIT LÉKAŘE. POSLEDNÍ 2 ROKY ZHORŠUJÍCÍ SE OSTĚŽE (HYBNOST HL, HUBNUTÍ)*

Úrazy: ☐ ano ☒ ne jaké : .....

### 6) Výživa, metabolismus

Dieta:..... *3 ML* Nutriční skóre:.....

Hmotnost : *60 kg* Výška : *176 cm* BMI: *19,5*

Chut' k jídlu : ☒ ano ☐ ne

Potíže s přijímáním potravy : ☒ ano ☐ ne jaké : *HORŠÍ OBSLUŽENOST V PŘÍJEM STRAVY A TEKUTIN*

Užívá doplňky výživy : ☐ ano ☒ ne jaké : .....

Enterální výživa ..... *0* Parenterální výživa..... *0*

Denní množství tekutin : *600-800 ml* Druh tekutin : *ČAJ, MINERÁLNÍ VODY*

Úbytek nebo zvýšení hmotnosti v poslední době : ☒ ano ☐ ne o kolik : *15 kg / 2 ROKY*

Umělý chrup : ☐ ano ☒ ne ☐ horní ☐ dolní

Potíže s chrupem : ☒ ano ☐ ne

*NEÚPLNÝ CHRUP?*

### 7) Vyprazdňování

problémy s močením : ☐ ano ☐ pálení ☐ řezání ☐ retence ☐ inkontinence  
☒ ne ☐

problémy se stolicí : ☐ ano ☐ průjem ☐ zácpa ☐ inkontinence  
☒ ne

stolice pravidelná : ☒ ano ☐ ne

datum poslední stolice : *10. 12. 2018*

Způsob vyprazdňování : podložní mísa/močová láhev

Inkontinenční pomůcky

Toaletní křeslo

Močový katétr počet dní zavedení:.....

Rektální odvodný systém:.....

Stomie.....

### 8) Aktivita, cvičení

Pohybový režim : *CHODÍCÍ SAM*

Barthel test: *65 BODŮ - LEHCE ZÁVISLÝ*

Riziko pádu: *ANO* skóre: *6 BODŮ* NE

Pohyblivost : ☐ chodící samostatně ☒ chodící s pomocí

☐ ležící pohyblivý

☐ ležící nepohyblivý

☐ pomůcky

jaké : .....

### 9) Spánek, odpočinek

počet hodin spánku : ..... 6-7 hod. .... hodina usnutí : ..... 22<sup>00</sup> h. ....

poruchy spánku : ☐ ano ☒ ne jaké : .....

hypnotika : ☐ ano ☒ ne

návyky související se spánkem : .....

### 10) Vnímání, poznávání

potíže se zrakem : ☐ ano ☒ ne jaké : .....

potíže se sluchem : ☐ ano ☒ ne jaké : .....

porucha řeči : ☒ ano ☐ ne jaká : ..... ZHORŠENÍ ŘEČI "HUHLAVÁ ŘEČ" .....

kompenzační pomůcky : ☐ ano ☒ ne jaké : .....

orientace : ☒ orientován

☐ dezorientovaný ☐ místem ☐ časem ☐ osobou

### 11) Orientační zhodnocení psychického a sociálního stavu

Emocionální stav : ☒ klidný ☐ rozrušený .....

Pocit strachu nebo úzkosti : ☐ ano ☒ ne .....

Úroveň komunikace a spolupráce : ☒ dobrá ☐ obtížná .....

### Plánování propuštění

Bydlí doma sám : ☒ ano ☐ ne

kdo bude o klienta pečovat po propuštění : ..... SESTRA A NETER (BYDLÍ NADPOTI PŘES ULICI) .....

kontakt s rodinou : ☒ ano ☐ ne

### 12) Invazivní vstupy

Drény : ☐ ano ☒ ne jaké : ..... Datum zavedení : .....

Permanentní močový katétr : ☐ ano ☒ ne

i.v. vstupy : ☐ ano ☐ periferní datum zavedení : ..... kde : .....

Stav : .....

☐ centrální datum zavedení : ..... kde : .....

stav : .....

☒ ne

Ústav ošetřovatelství, 3. LF UK©



Sonda : ☐ ano ☒ ne jaká : ..... datum zavedení : .....  
 Stomie : ☐ ano ☒ ne jaká : ..... stav : .....  
 Endotracheální kanyla : ☐ ano ☒ ne č.ETR : ..... datum zavedení : .....  
 Tracheotomie : ☐ ano ☒ ne č.: ..... od kdy : .....  
 Arteriální katétr : ☐ ano ☒ ne  
 Epidurální katétr : ☐ ano ☒ ne  
 Jiné invazivní vstupy : .....

## **Základní hodnotící škály pro identifikaci rizik**

### **1. Barthelové test základních všedních činností ( ADL - activities of daily living )**

Činnost	Provedení činnosti	Body
1. nasedání, napítí	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
2. oblékání	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
3. koupání	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
4. osobní hygiena	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
5. kontinence moči	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
6. kontinence stolice	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
7. použití WC	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
8. přesun lůžko- židle	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
9. chůze po rovině	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0
10. chůze po schodech	samostatně bez pomoci s pomoci neprovede	10 5 0

**Zdroj:** Staňková, M.: České ošetřovatelství 6- Hodnotící a měřicí techniky v ošetřovatelské praxi. Brno. IDVPZ 2001. ISBN 80-7013-323-6

#### **Hodnocení stupně závislosti v základních denních činnostech:**

0-40 bodů: vysoce závislý

45-60 bodů: závislost středního stupně

65-95 bodů: lehce závislý

100 bodů: nezávislý

65 BODŮ

## 2. Hodnocení rizika vzniku dekubitů - rozšířená stupnice dle Nortonové

Schopnost spolupráce	Věk	Stav pokožky	Přidružená onemocnění	Fyzický stav	Vědomí	Aktivita	Mobilita	Inkontinence
Úplná 4	< 10 4	Normální 4	Žádné 4	Dobry 4	Bdělý 4	Chodí 4	Úplná 4	Není 4
Částečně omezená 3	< 30 3	Alergie 3	DM, vysoká TT, anémie, kachexie 3	Zhoršený 3	Apatický 3	S doprovodem 3	Část. omezená 3	Občas 3
Velmi omezená 2	< 60 2	Vlhká 2	Trombóza, obezita 2	Špatný 2	Zmatený 2	Sedačka 2	Velmi omezená 2	Převážně moč 2
Žádná 1	> 60 1	Suchá 1	Karcinom 1 * JINÉ	Velmi špatný 1	Bezvědomí 1	Leží 1	Žádná 1	Moč+stolice 1

Zdroj: Staňková, M.: České ošetřovatelské 6- Hodnotící a měřicí techniky v ošetřovatelské praxi. Brno. IDVPZ 2001. ISBN 80-7013-323-6

Nebezpečí vzniku dekubitu je významné při 25 bodech a méně.

## 3. Hodnocení nutričního stavu

### NRS – Nutritional Risk Screening

Je BMI (kg/m <sup>2</sup> ) pod 20,5?	ANO	NE
Zhubl pacient za poslední 3 měsíce?	ANO	NE
Omezil pacient příjem stravy v posledním týdnu?	ANO	NE
Je pacient závažně nemocen (např. intenzivní péče)?	ANO	NE

#### Hodnocení:

Jsou-li všechny odpovědi NE, opakujte hodnocení 1x týdně.

Je-li jedna odpověď ANO, zavolejte nutričního specialistu.

Zdroj: Grofová, Z., Nutriční podpora – praktický rádce pro sestry, Grada 2007

## 4. Zhodnocení rizika pádu u pacienta

### Dle Conleyové upraveno Juráskovou 2006 – doporučeno ČAS

Rizikové faktory pro vznik pádu		
Anamnéza:		
DDD (dezorientace, demence, deprese)		3 body
věk 65 let a více		2 body
pád v anamnéze		1 bod
pobyt prvních 24 hodin po přijetí nebo překladi na lůžkové odd.		1 bod
zrakový/sluchový problém		1 bod
užívání léků ( diuretika, narkotika, sedativa, psychotropní látky, hypnotika, tranquilizery, antidepresiva, laxativa)		1 bod
Vyšetření		
Soběstačnost		
- úplná	0b	
- částečná	2b	
- nesoběstačnost	3b	
Schopnost spolupráce		
- spolupracující	0b	
- částečně	1b	
- nespolupracující	2b	
Přímým dotazem pacienta ( informace od příbuzných nebo ošetřovatelského personálu)		
Míváte někdy závratě?	ANO	3 body
Máte v noci nucení na močení?	ANO	1 bod
Budíte se v noci a nemůžete usnout ?	ANO	1 bod
Celkem:		
0-4 body	Bez rizika	
5 - 13 bodů	Střední riziko	
14 - 19 bodů	Vysoké riziko	

Ústav ošetřovatelství, 3. LF UK©

## 5. Hodnocení vědomí

### Glasgow Coma Scale

Hodnocený parametr	Reakce	Body
Otevření očí	spontánně otevřené	4
	na slovní výzvu	3
	na bolestivý podnět	2
	oči neotevře	1
Slovní odpověď	přiléhavá	5
	zmatená	4
	jednotlivá slova	3
	hlásky, sténání	2
	neodpovídá	1
Motorická reakce	pohyb podle výzvy	6
	na bolestivý podnět účelný pohyb	5
	na bolestivý podnět obranný pohyb	4
	na bolestivý podnět jen flexe	3
	na bolestivý podnět jen extenze	2
	na bolestivý podnět nereaguje	1
Hodnocení:		15 B.
		15 bodů - pacient při plném vědomí
		3 body - pacient v hlubokém bezvědomí

Zdroj: NEUWIRTH, J. Sledování a hodnocení fyziologických funkcí. In: KOLEKTIV AUTORŮ *Základy ošetřování nemocných*. Praha : Karolinum, 2005, s. 46-56. ISBN 80-246-0845-6

### Ošetřovatelské zhodnocení

PAN X. Y. BYL PŘIJAT PRO ZHORŠUJÍCÍ SE HYBNOST, HORNÍCH KONČETIN, SNÍŽENÍ HYBNOSTI MU ZNEMOGNĚ SEBEOBSLUŽNOSTI, HLAVNĚ V OBLASTI PÉČERANÍ, HYGIENY A PŘI STRAVOVÁNÍ. V TESTU BARTHELOVÉ PŘI PŘED HODNOCENÍ VÝCHÁZÍ ZÁVISLOST LEŽEHO STÁNE, ALE HODNOCENÍ JE NA SPATĚ DOLNÍ HRANICI - 65 BODŮ.

V OBLASTI VÝŽIVY JSOU TAKÉŽE NUTNÉ PLÁNĚT INTERVENCE. PACIENT STÁLE HUBNE, ZA POSLEDNÍ 2 ROKY ZHUBNUL 15 kg. JE NUTNÁ NUTRIČNÍ PODPORA, PLÁN PRO ZLEPŠENÍ N. STAVU.

V OBLASTI SIJE MÁ PACIENT BOLESTI, KTERÉ MUSÍ BÝT TAKÉŽE ŘEŠENY.

V PACIENTA BUDĚ NUTNĚ NÁPLANOVAT OŠETŘOVATELSKOU PÉČI (ZEJEDNA V OBLASTI SEBEOBSLUHY - HYGIENA, STRAVOVÁNÍ) PO PŘEDUPSTĚNÍ DO DOMAČÍ PÉČE A DLOUHODOBÝ PLÁN TĚTO PÉČE.

**Příloha č. 2:** Atrofie jazyka u pacienta s amyotrofickou laterální sklerózou



**Příloha č. 3:** Svěšení hlavy dopředu tzv. dropped head syndrome

